FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1930

THÈSE

N° 57

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Léon MICHAUX

Né le 3 octobre 1899 à Paris

Interne Lauréat (Médaille d'Or) des Hôpitaux de Paris

LA NEURO-MYÉLITE OPTIQUE AIGUË

Travail du Service du Professeur Georges GUILLAIN

Clinique des Maladies du Système nerveux *(Hospice de la Salpêtrière)*

Président : M GEORGES GUILLAIN, *Professeur*

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1930

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1930 — N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Léon MICHAUX

Né le 3 octobre 1899 à Paris

Interne Lauréat (Médaille d'Or) des Hôpitaux de Paris

LA NEURO-MYÉLITE OPTIQUE AIGUË

Travail du Service du Professeur Georges GUILLAIN

Clinique des Maladies du Système nerveux *(Hospice de la Salpêtrière)*

Président : M Georges GUILLAIN, *Professeur*

PARIS

Librairie LOUIS ARNETTE

2, rue Casimir-Delavigne, 2

1930

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LECENE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et Médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	M. VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. Marcel LABBÉ
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire	N...
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ALAJOUANINE	Neurologie et Psychiatrie.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BROCQ	Pathologie chirurgicale.
BRULÉ	Pathologie médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHABROL	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
De GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale.
DOGNON	Physique.
DONZELOT	Pathologie médicale.
ECALLE	Obstétrique.
FEY	Urologie.
GARNIER	Pathologie expérimentle.
GASTINEL	Bactériologie.
GATELLIER	Pathologie chirurgicale.
GIROUD	Histologie.
HARVIER	Pathologie médicale.
HOVELACQUE	Anatomie.
HUTINEL	Pathologie médicale.
JOANNON	Hygiène.
JOYEUX	Parasitologie.

MM.	
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEROUX	Anatomie pathologique
LEVEUF	Pathologie chirurgicale
LIAN	Pathologie médicale.
MERCIER (Fernand)	Pharmacologie.
MONDOR	Pathologie chirurgicale
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale
MULON	Histologie.
OBERLING	Anatomie pathologique.
OLIVIER	Anatomie.
PIEDELIÈVRE	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
QUENU	Pathologie chirurgicale.
RICHET Fils	Physiologie.
SÉZARY	Dermatologie et syphiligraphie.
VALLERY-RADOT (Pasteur)	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VELTER	Ophtalmologie.
VERNE	Histologie.
VIGNES	Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
BUSQUET	Pharmacologie.
GUÉNIOT	Obstétrique.
LEQUEUX	Obstétrique

MM.	
NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
REFTERER	Histologie.
ZIMMERN	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.	
ALGLAVE AUVRAY CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.
LE LORIER	Clinique obstétricale.
LERI	Clinique médicale.
MOCQUOT PROUST SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM MAUCLAIRE, professeur sans chaire	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions mises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

DU MÊME AUTEUR

Technique et indications de la Cryothérapie (en collaboration avec le Docteur LORTAT-JACOB), *Gazette Médicale du Centre*, Avril 1927.

Psoriasis gémellaire (en collaboration avec le Docteur LORTAT JACOB et ROBERT SICARD), *La Médecine*, Novembre 1927.

La Tuberculose cutanée. Etat actuel de la question (en collaboration avec le Docteur LORTAT-JACOB), *Science Médicale Pratique*, Novembre 1927.

Physio-pathologie des délires hallucinatoires, *Gazette Médicale de France*. Juin 1928.

Le prurit périnéal, *Gazette Médicale de France*, Juillet 1928.

Syphilis maligne précoce avec amputation de la lueite et destruction de la paupière supérieure et du globe oculaire (en collaboration avec les Docteurs G. MILIAN et L. PÉRIN), *Société de Dermatologie et de Syphiligraphie*, séance du 8 Novembre 1928.

Syphilis maligne précoce (en collaboration avec les Docteurs G. MILIAN et L. PÉRIN), *Revue Française de Dermatologie et de Vénéorologie*, 1929, n° 2, p. 84.

Intra-dermo réactions streptococciques dans le pityriasis rosé de Gibert (en collaboration avec les Docteurs L. PÉRIN et J. COTTET) *Société de Dermatologie et de Syphiligraphie*, séance du 8 Novembre 1929 et *Revue Française de Dermatologie et de Vénéréologie*, 1929 n° 1, p. 3.

Un cas de Zona contagieux. Zona et varicelle (travail du service du Docteur G. MILIAN), *Paris Médical*, 19 Janvier 1929.

Chancre tuberculeux de la lèvre avec adénopathie satellite (en collaboration avec le Docteur G. MILIAN), *Société de Dermatologie et de Vénéorologie*, séance du 13 Décembre 1928.

Les grands entr'actes de la syphilis : syphilome de la joue 39 ans après le chancre (en collaboration avec le Docteur G. Milian), *Revue Française de Dermatologie et de Vénéorologie*, 1928, n° 12, p.605.

Diagnostic des adénites inguinales (en collaboration avec le Docteur Lortat-Jacob), *Science Médicale pratique*, 1er Janvier 1929.

Les réactions du foie au vin. Leur valeur pronostique et thérapeutique (en collaboration avec le Professeur Loeper et S. de Sèze), *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, séance du 18 Octobre 1929.

L'épreuve du vin chez les hépatiques (en collaboration avec le Professeur Loeper et S. de Séze), *Presse Médicale*, 9 Novembre 1929.

Tuberculose grave, à localisations multiples, suivie de guérison (en collaboration avec Guy Albot) (travail du service du Docteur Noel Fiessinger), *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, séance du 8 Novembre 1929 et *Journal des Praticiens*, 23 Novembre 1929.

A propos de la cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten (en collaboration avec le Docteur Noel Fiessinger), *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, Janvier 1930.

Néphrite de type anatomique ascendant. Du processus anatomique de guérison des péricardites brightiques (en collaboration avec Guy Albot) (travail du service du Docteur Noel Fiessinger), *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, Janvier 1929.

Analyses dans la Gazette Médicale de France.

A MON PÈRE

Le Docteur F.-A. MICHAUX

A MA MÈRE

A MES SŒURS

A MON FRÈRE

Le Docteur JEAN MICHAUX
Ex-Interne des Hôpitaux de Paris
Médecin de la Maison Départementale de Nanterre

A MA BELLE-SŒUR

Madame le Docteur POMMAY-MICHAUX
Ex-interne des Hôpitaux de Paris

Au Professeur PROSPER MERKLEN
Professeur de Clinique médicale à la Faculté de Strasbourg
Médecin honoraire des Hôpitaux de Paris
Membre correspondant de l'Académie de Médecine

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur GEORGES GUILLAIN

Professeur de Clinique des Maladies du Système nerveux
Médecin de la Salpêtrière
Membre de l'Académie de Médecine

Qui m'a inspiré ce travail ; en témoignage de mon respectueux attachement et de ma grande reconnaissance pour l'honneur qu'il m'a fait en acceptant de présider cette thèse.

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur Pierre TEISSIER

Professeur de Clinique des Maladies infectieuses
Médecin de l'Hôpital Claude Bernard
Membre de l'Académie de Médecine

Qui m'a toujours témoigné une grande bienveillance ; hommage de ma respectueuse admiration et de ma profonde gratitude.

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur MAURICE LOEPER

Professeur de Thérapeutique
Médecin de la Pitié

En témoignage de ma très vive reconnaissance et de mon respectueux dévouement.

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur G. MILIAN

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Hommage de ma respectueuse et très reconnaissante affection.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A M. le Professeur agrégé Noël FIESSINGER

Dont la grande bienveillance nous a permis de terminer notre dernière année d'internat dans son service.

Stage

M. le Docteur A. LAPOINTE.
M. le Docteur E. de MASSARY.

Externat

1920-1921. — M. le Docteur G. BROUARDEL.
1921-1922. — M. le Docteur O. JOSUÉ (*in memoriam*).
1922-1923. — M. le Professeur agrégé A. JOUSSET.

Internat provisoire

1923-1924. — M. le Professeur agrégé C. LIAN.
M. le Professeur agrégé GUY LAROCHE.
1924. — M. le Docteur J. CHEVRIER.
1924. — M. le Professeur agrégé P. ABRAMI.

Internat

1925-1926. — M. le Docteur J AUCLAIR.
1926. — M. le Professeur agrégé R. DEBRÉ.
1926-1927. — M. le Docteur L. LORTAT-JACOB.
1927-1928. — M. le Professeur G. GUILLAIN.
1928. — M. le Professeur P. TEISSIER.
1828-1929. — M. le Docteur G. MILIAN.
1929. — M. le Professeur M. LOEPER.
1929-1930. — M. le Professeur agrégé N. FIESSINGER.

A MES AUTRES MAITRES

M. le Professeur L.-J. TANON.

M. le Professeur agrégé Th. ALAJOUANINE.

M. le Docteur J. BRUHL, Médecin honoraire des Hôpitaux de Paris.

MM. les Docteurs AMEUILLE, COSTE, DEBRAY, HEUYER, HUBER, LÉCHELLE, TURPIN, médecins des Hôpitaux de Paris.

MM. les Docteurs L. MARTIN et A. PETTIT, de l'Institut Pasteur.

M. le Docteur G. G. de CLÉRAMBAULT, médecin chef de l'Infirmerie spéciale.

M. le Docteur LOGRE, médecin chef adjoint de l'Infirmerie spéciale.

MM. les Docteurs J. BERTRAND, REILLY et L. PÉRIN.

INTRODUCTION

Lorsque fut individualisée, à la fin du siècle dernier, la neuro-myélite optique aiguë, c'est l'association d'une névrite optique et d'une myélite aiguë qui en définit d'abord l'aspect clinique et anatomique. A la constatation de cette coexistence, se bornent à peu près beaucoup d'observations dont il ne saurait être fait état dans un travail où nous nous proposons d'examiner l individualité de cette affection rare.

La même association lésionnelle peut en effet être réalisée par diverses maladies : la sclérose en plaques dont on connaît les formes amaurotiques et les modalités aiguës, la syphilis cérébro-spinale ; l'encéphalite épidémique ; la myélite nécrotique subaïguë ; l'encéphalite périaxiale de Schilder.

Une question se pose dès lors ; la neuro myélite optiques n'est-elle pas un syndrome anatomo-clinique relevant des localisations identiques de processus étiologiques variés ? Ou n'est-elle pas une forme particulière de l'une des maladies susdites ?

Le problème des affections à virus neurotrope est actuellement l'objet d'études et de controverses nombreuses. Leurs rapports réciproques, leur autonomie no-

sographique même sont en cause, et plus d'un chapitre de pathologie est en voie de revision. Celui de la neuromyélite optique aiguë doit-il subsister ?

Nous verrons que la clinique ne permet pas, à elle seule, de lui assigner une place indépendante ; que la bactériologie et l'expérimentation n'ont pas encore établi de critère étiologique.

On doit compter surtout pour la solution de la question sur l'étude biologique et anatomique des cas récents. La ponction lombaire (réactions de Bordet-Wassermann et réactions colloïdales), les techniques histologiques nouvelles (particulièrement celles qui montrent l'état de la névroglie) apportent des éléments qui distinguent la neuro-myélite optique des affections voisines et permettent d'en grouper les observations dans un cadre d'attente, d'étiologie indécise mais d'aspect autonome.

Nous rapporterons donc ici les observations récemment publiées. Nous y ajouterons un cas que nous avons observé dans le service de notre maître M. le Professeur G. Guillain. Nous insisterons sur un cas anatomoclinique publié par MM. G. Guillain, Th. Alajouanine, Y. Bertrand et R. Garçin, et dont nous avons pu étudier les coupes. Notre travail comprendra une partie clinique, une partie anatomique et une partie expérimentale.

Le Docteur Alajouanine a bien voulu mettre à notre disposition des planches intéressantes ; qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre reconnaissance.

Nous tenons à remercier notre ami le Docteur Ivan Bertrand, chef du laboratoire d'anatomie pathologique de la Clinique des maladies nerveuses de la Salpêtrière: ses conseils nous ont été particulièrement utiles dans l'élaboration de la partie anatomique.

Les Docteurs Lagrange et Parfonry ont pratiqué les examens ophtalmologiques ; leur collaboration nous a été précieuse.

Nous adressons enfin à nos amis Bouyssou, Chevrolle et Douady tous nos remerciements pour l'aide qu'ils nous ont apportée dans la lecture des travaux étrangers.

HISTORIQUE

C'est en 1870 qu'il faut remonter pour trouver les premières observations de neuro-myélite optique aiguë dans la littérature médicale ; les cas publiés par Clifford Albutt sont les premiers en date. Dans les années suivantes, d'autres observations en sont relatées, parmi lesquelles deux cas doivent être cités parce qu'ils sont anatomo-cliniques : celui de Dreschfeld (1882) et surtout celui d'Achard et Guinon (1886), qui contient la première description histologique détaillée. Mais ces divers cas apparaissent isolés.

Il faut arriver en 1884 pour trouver un travail d'ensemble sur la question : la thèse de Gault, inspirée par Devic, rassemble 17 observations dont sont mises en évidence les analogies cliniques et anatomiques ; l'appellation de neuro-myélite optique aiguë est proposée. Certains auteurs désigneront plus tard la maladie sous les noms d'ophtalmo-neuro-myélite ou optico-neuro-myélite.

D'autres cas sont signalés que réunissent les thèses de Faure (Lyon 1903) et d'Hillion (Paris 1907). Cette dernière contient l'analyse de 45 observations dont 17 suivies de protocole anatomique.

L'attention est désormais attirée vers la maladie, et les cas se multiplient qui sont publiés sous son vocable : ils atteignent aujourd'hui le nombre de 80.

Mais, de beaucoup, l'authenticité diagnostique apparaît bien douteuse. A l'étude clinique, la ponction lombaire apporte actuellement des adjuvants essentiels pour la discrimination d'avec les maladies voisines. Ses données ont, à cet égard, une importance telle que les observations antérieures à leur découverte apparaissent entachées de causes d'erreurs qui en rendent malaisé le classement rétrospectif.

A l'examen anatomique des techniques nouvelles fournissent des éléments de différenciation d'un grand intérêt : là encore, les premières descriptions sont insuffisantes. Aussi, les données anciennes ne semblent-elles pas pouvoir trancher le problème des rapports de la neuro-myélite optique aiguë et des affections voisines, en particulier la sclérose en plaques. Envisageant ces relations dans son rapport sur la sclérose en plaques à la Société de Neurologie de Paris, en 1924, le Pr. G. Guillain s'exprime ainsi : « Les données cliniques et anatomiques que l'on possède sur ce type clinique sont trop peu précises pour que l'on puisse discuter ses rapports éventuels avec certains cas de sclérose en plaques. Je crois que les examens du liquide céphalo-rachidien pourront à l'avenir permettre d'envisager cette question sur laquelle je désire simplement attirer l'attention ».

C'est donc l'étude des cas postérieurs aux procédés actuels d'investigation biologique et histologique qui

doit surtout nous retenir. La thèse de J. Dechaume (Lyon 1926), le mémoire du Pr. G. Guillain et Th. Alajouanine, Y ,Bertrand et R. Garcin (1928), celui de Gilbert M. Beck (1927) apportent des fait nouveaux.

Ils discutent les relations nosographiques de la neuromyélite optique aiguë avec les autres maladies à virus neurotrope ; ils permettent de rechercher les caractères cliniques et anatomiques qui l'en différencient à défaut d'une individualité étiologique que la bactériologie et l'expérimentation ne permettent pas encore de lui assigner.

PREMIÈRE PARTIE

—

OBSERVATIONS CLINIQUES

Nous reproduirons ici les cas cliniques récents postérieurs aux thèses anciennes ; nous rapporterons ensuite une observation personnelle concernant un cas que nous avons observé à la clinique des maladies nerveuses de la Salpêtrière.

Obs. I (W. A. Holden, 1914). — Mme H. ménagère âgée de 30 ans, est admise à l'Institut Neurologique le 25 mai 1910 dans le service du Dr Collins.

Quelques jours avant Noël 1909, elle avait remarqué que la vue de son œil gauche était devenue trouble, et le jour de Noël l'œil était complètement aveugle. Deux jours après, apparut une douleur lancinante du côté gauche du visage, d'un siège non constant, soulagée par des applications chaudes et disparaissant après peu de jours.

Au début de janvier 1910 la vue de l'œil gauche se rétablit et s'améliora progressivement pendant un mois ; depuis ce temps, elle resta dans un état stationnaire. La

santé continua à être bonne jusqu'au 25 avril ; à cette date la malade constata en s'éveillant un engourdissement de la main gauche. Il n'y avait alors aucun trouble moteur.

Le 27 avril, on note de la paresthésie du pied gauche et le jour suivant du pied et de la main droite. Une impression de constriction autour des deux jambes survint, sensation de jarretière serrée.

Le 30 avril et au cours de la semaine suivante, apparaît une douleur tranchante dans les deux épaules et de la raideur des jambes qui rend la démarche difficile et bientôt impossible.

Le 15 mai, douleurs intenses à crier resssenties à la nuque et à la région occipitale mais non au bras. Il y avait faiblesse du membre supérieur gauche suivie deux jours après de paralysie. Le membre supérieur droit devint faible et bientôt paralysé.

Etat le 25 mai 1910 :

Yeux : sensibilité cornéenne normale pour chaque œil.

Pupilles : droite 3,5 mm. de largeur, gauche 4,5 mm de diamètre, rondes ; réflexe lumineux diminué à droite, Mobilité normale.

Vision : droite = 20/30 gauche = 20/200.

Le champ oculaire de l'œil droit est normal. Celui de l'œil gauche est à peu près normal pour le blanc, mais pour le vert il existe une lacune de la moitié temporale du champ, comprenant le point de fixation et empiétant légèrement au-dessus de la moitié nasale du champ.

Le fond de l'œil droit est normal. La papille optique gauche est pâle, surtout du côté du segment temporal ; sa marge est trouble et les artères de la papille et de la rétine voisine sont bordées par des lignes blanches, alors que les veines sont d'un calibre normal et non tortueuses. L'aspect de la papille gauche évoque une atrophie du nerf optique consécutive à une névrite rétrobulbaire.

Les autres nerfs craniens étaient normaux. Il y avait une

paralysie flasque des deux bras et des deux jambes. La respiration était entièrement thoracique.

La sensibilité était atteinte. Partout était ressentie au toucher une sensation de coton. La piqure d'aiguille était habituellement perçue et au-dessus du niveau des seins, elle était ressentie plus désagréablement. Le chaud et le froid étaient perçus comme chaud sur les jambes mais étaient correctement identifiés sur le front. Les réflexes étaient absents aux bras et à l'abdomen. Les réflexes rotuliens et achilléens existaient. Il y avait un clonus double et du Babinski.

Il n'y avait pas de lésion cardiaque malgré une arythmie considérable. La température oscillait entre 100° F et 103° F.

La réaction de Wassermann était négative, il n'y avait pas de lymphocytose dans le liquide céphalo-rachidien.

L'urine contenait de l'albumine et sa densité spécifique était de 1.10.

Sang : Hématies 4.160.000
Leucocytes 9.600
Polynucléaires neutrophiles : 66 ;
Grands mono : 18
Lymphocytes : 5.

Il y avait une dégénérescence granuleuse des hématies et de la poïkilocytose, de la polychromatophilie et de l'anisocytose.

30 mai 1910 : L'état général avait beaucoup empiré. Les apophyses et les lames des 4e, 5e, 6e, 7e vertèbres cervicales furent enlevées par le Dr Elsberg. La dure-mère était pâle et pulsatile. On fit une incision de 2 mm. et il s'échappa un liquide céphalorachidien clair en grande quantité. La plaie fut refermée.

---

(1) L'observation anatomique de ce cas est rapportée page 202

La mort se produisit par paralysie respiratoire 4 heures après (1).

Obs. II (W. A. Holden, 1914). — Mme S. âgée de 38 ans, ménagère, fut admise à l'Institut Neurologique le 25 février 1910, dans le service du Dr Collins.

Trois semaines avant l'entrée, une semaine après un accouchement, elle ressentit une douleur intense, persistante, à la partie inférieure du dos. En même temps, il y eut rétention d'urine et constipation opiniâtre. On nota ensuite une raideur des jambes et deux jours après il y avait de la paresthésie ; bientôt toute sensibilité était abolie dans la moitié inférieure du corps. Les membres supérieurs n'étaient pas touchés et les jambes pouvaient se mouvoir. Deux jours avant l'admission, toute sensibilité était abolie dans la moitié supérieure du corps ; il y avait des fourmillements dans les doigts et les bras devinrent faibles. La douleur dorsale qui avait cessé, revint et se généralisa. Il y avait des vomissements ; pas de céphalée. Elle entra à l'hopital marchant avec l'aide d'une personne. La vue était normale.

Etat de la malade à l'entrée.

Elle était paraplégique et il existait de l'anesthésie et de l'analgésie au-dessous de la 4e vertèbre cervicale au niveau de laquelle il y avait une zone hyperalgésique. Il y avait une sensibilité nette à la pression des vertèbres cervicales de la 2e à la 5e. Les réflexes rotuliens étaient normaux, les réflexes achilléens existaient, les réflexes abdominaux et épigastriques étaient abolis du côté droit. Il n'y avait pas de clonus du pied et le réflexe cutané plantaire se faisait en flexion.

Yeux :

Quand les yeux furent examinés, l'opposition de la malade empêcha de déterminer l'acuité visuelle. Il semblait ne pas y avoir de grandes lacunes dans les champs visuels. Les pupilles et les mouvements des yeux étaient normaux.

Les papilles optiques étaient pâles sans altération s vasculaires. L'état de pâleur des papilles fut confirmé à un examen suivant et semblait indiquer une dégénérescence des nerfs, malgré qu'on ne pût obtenir la notion de troubles préalables de la vue.

Le 2 mars, l'état général avait considérablement empiré, l'anesthésie et l'analgésie s'étendaient au-dessus des clavicules, les phénomènes de Babinski et d'Oppenhein étaient bien marqués et il y avait un pseudo-clonus.

Le 7 mars la malade était incapable de mouvoir ses membres, mais les mouvements de la tête étaient normalement effectués et les bras pouvaient être légèrement levés. La respiration était entièrement thoracique. La température oscillait entre 98° et 100° F. La réaction de Wassermann était négative.

Le 10 mars, le Dr Elsberg enleva les apophyses et les lames des 4e, 5e, 6e, 7e cervicales et de la 1re vertèbre dorsale. La dure-mère ne présentait pas de pulsations, mais était normalement tendue. La mort se produisit par paralysie respiratoire le jour suivant (1).

Obs. III (W. A. Holden, 1924). — Le malade, un cocher âgé de 28 ans, fut admis à l'Institut de Neurologie le 22 avril 1910 dans le service du Dr Fraenkel.

Un an auparavant (mai 1909), sans cause connue, une douleur tranchante s'était développée au-dessus de la hanche gauche et dans les jambes, persistant pendant deux mois. Quelques jours après le début, survint une paraplégie et une parésie des bras. La bouche était déviée à gauche et il y avait de la dysarthrie.

Il y eut une amélioration graduelle pendant un certain temps, mais en novembre 1909, se développèrent des contractures.

---

(1) Le compte rendu anatomique de cette observation est relatée page 204.

En janvier, la vue de l'œil droit commença à baisser et deux mois après, elle était à peu près complètement abolie. Il y avait rétention d'urine et par moments de la constipation.

Pas de céphalée ni de vomissements.

Etat du malade à l'entrée :

Le malade était couché sur le dos incapable de se mouvoir. La motricité n'était conservée qu'à la tête et aux membres supérieurs ; les bras étaient fléchis, mais il était capable d'étendre les coudes et les poignets. Il y avait paralysie complète du tronc et paraplégie flasque. Il existait une légère hyperesthésie au-dessous du niveau de la quatrième vertèbre dorsale.

Les réflexes abdominaux existaient. Les réflexes rotuliens et achilléens étaient abolis. Le signe de Babinski positif des deux côtés.

Yeux :

Sensibilité normale de la cornée. Pupilles : 5 mm., irrégulières. La réaction lumineuse incomplète à droite. Motilité normale ; pas de scotome ; pas d'antécédents de diplopie.

La vue de l'œil droit se bornait à la perception des mouvements de la main ; la vue de l'œil gauche = 20/20. Par une bougie la moitié temporale du champ pour l'œil droit était complète ; la moitié nasale entière était absente, avec une ligne verticale nette de démarcation entre les deux moitiés. Les champs oculaires pour le blanc et les couleurs étaient normaux pour l'œil gauche.

La papille optique droite était blanche et nettement délimitée. Les artères étaient petites, les veines étaient d'un calibre normal, certaines d'entre elles, légèrement tortueuses, évoquant une névrite rétrobulbaire préalable.

L'état du malade resta inchangé et il sortit un mois après son entrée.

Obs. IV (W. A. Holden, 1914). — La malade âgée de 45 ans, ménagère, fut admise à l'Institut de Neurologie, dans le service du Dr Bailey le 20 décembre 1910.

Elle était bien portante, à part l'insomnie, jusqu'en décembre 1910, quand après une discussion violente elle devint très nerveuse et exigea les services d'une infirmière. La vue devint trouble après une douleur aiguë à l'œil gauche et l'œil devint en l'espace de deux semaines complètement aveugle.

Le 10 décembre 1914 alors qu'elle se promenait, ses genoux manquèrent sous elle et elle tomba sur le trottoir.

Après cet incident, elle ressentit une sensation de brûlure et de fourmillements aux pieds et à la jambe droite, et la jambe gauche devint engourdie jusqu'au genou. Son état empira les jours suivants, après lesquels elle fut admise à l'hôpital le 20 décembre 1910.

Yeux : La sensibilité de la cornée était réduite du côté gauche. Les pupilles à droite 5 mm., à gauche 4, 5mm, les deux légèrement irrégulières ; les réactions à la lumière et à la convergence étaient bonnes pour chaque œil.

Motilité normale, pas de nystagmus.

Vision à droite = 20/200 ; à gauche, pas de perception de la lumière.

Le champ visuel droit pour un carré blanc de 1cm et aussi pour la main était concentriquement rétréci à 15° à partir du point de fixation pour chaque méridien. Toutes les couleurs étaient reconnues pour environ 5° à partir du point de fixation pour chaque méridien.

Les fonds des yeux étaient presque normaux. Il y avait un léger flou de la marge de chaque papille, et la rétine voisine présentait une trace d'œdème. Les vaisseaux paraissaient normaux.

Les autres nerfs craniens étaient normaux.

Il y avait anesthésie des jambes et du tronc jusqu'à la septième vertèbre cervicale, avec sensibilité à la pression à

partir de la sixième jusqu'à la troisième vertèbre cervicale.

La sensibilité et la motricité des bras étaient normales.

La malade était incapable de rester debout seule.

Les réflexes épigastriques et abdominaux étaient absents, les réflexes rotuliens existaient.

Au cours des jours suivants la malade ressentait une douleur à crier aux régions frontale et occipitale, dans le dos.

La malade fut évacuée le 23 décembre 1910 et on me rapporte que depuis il y eut une amélioration dans son état. Il n'y avait pas de fièvre. La numération sanguine ne révèle aucune anomalie.

L'urine était normale.

Liquide céphalo-rachidien. — Un lymphocyte par centimètre cube ; pas de globuline ; Wassermann négatif ; la culture bactérienne négative.

Sang : Wassermann négatif, la culture bactérienne fut négative.

Obs. V (W. A. Holden, 1914). — A. C., âgé de 43 ans, porteur aux docks, vint à l'Institut de Neurologie dans le service du Dr Fraenkel le 9 juillet 1912 avec l'histoire suivante :

Vers le 10 mai 1912, il ressentit un engourdissement à la plante des pieds qui progressivement remonta jusqu'à occuper le corps entier. Quand le 10 avril il entra au Kings Country Hospital il était complètement paralysé, avec anesthésie et incontinence rectale et vésicale.

Il affirme que sa réaction de Wassermann était négative dans le sang, mais qu'il avait été soumis à un traitement antisyphilitique. Après trois semaines il commença à s'améliorer et en six semaines il était capable de se promener.

Le 10 juin 1912 (trois mois après le début) il remarqua que la vue de l'œil droit était absente et il ressentit des douleurs intenses à l'œil droit et à la tempe ; il y eut de la

fièvre. Dix jours après, l'œil droit était complètement aveugle.

Examen le 9 juillet 1912 :

Le malade nie la syphilis et la réaction de Wassermann dans le sang fut négative. Il a abusé du whisky. Ses bras étaient faibles ; il existait un tremblement des deux mains. La démarche était incertaine. Les réflexes rotuliens, achilléens et ceux du bras étaient exagérés, mais il n'y avait pas de clonus. Partout la sensibilité était normale, il n'y avait pas de troubles de la parole.

Yeux :

La sensibilité de la cornée était normale. La pupille droite était de 7 mm. ronde sans réaction à la lumière mais avec une réaction de convergence convenable ; la pupille gauche avait 5 mm. de diamètre, ronde avec des réactions promptes à la lumière et à la convergence.

La mobilité était normale.

Vue :

A droite aucune perception de la lumière.

A gauche : Les doigts peuvent être comptés à trois pieds dans la moitié nasale du champ.

Le champ visuel gauche pour un objet d'épreuve blanc de 1 cm. présentait une hémianopsie temporale nette en bas, et accrochant légèrement sur la moitié nasale du champ au-dessus du point de fixation. Les deux papilles optiques étaient légèrement roses, avec pâleur de leur secteur inféro-temporal et des contours flous.

On fit le diagnostic de myélite spinale ascendante suivie d'inflammation rétrobulbaire des nerfs optiques et depuis que la guérison de la myélite avait été si complète on émit un bon pronostic concernant la vue. On administra de la strychnine.

Histoire consécutive :

Le 24 septembre 1912, les pupilles étaient chacune de 5 mm. de diamètre ; les réactions étaient bonnes, la vue

s'était améliorée pour l'œil droit : 10/100, l'œil gauche 15/200.

Le champ visuel droit pour un objet d'épreuve blanc de 1 cm. était à peu près normal, le rouge n'était pas reconnu ; le champ visuel gauche pour un objet d'épreuve de 1 cm. était à peu près normal et le rouge était reconnu seulement dans la moitié nasale du champ.

Le 28 janvier 1913, la vue était de chaque côté de 20/100. On trouva un degré élevé d'astigmatisme, les champs visuels étaient comme auparavant et les papilles étaient plus nettement délimitées.

15 mars : Il y avait une légère contraction concentrique de chaque champ visuel pour le blanc et pour le rouge, la pâleur temporale des papilles était bien marquée, et les vaisseaux rétiniens étaient normaux. La vue était toujours en voie d'amélioration. Avec la correction de son astigmatisme ; la vue de l'œil droit était de 20/70 et à gauche de 20/30.

Le malade n'a pas été revu depuis.

Pas de ponction lombaire.

Obs. VI (G. Holmes, 1914). — Il s'agit d'un marin âgé de 30 ans, qui vint au National Hopital en septembre 1904, se plaignant d'engourdissements qui débutèrent sept jours auparavant dans les pieds et montèrent graduellement pour atteindre la ceinture.

Le jour de son admission, il nota un léger engourdissement de la main gauche. Il était toujours capable de marcher, mais ses jambes étaient faibles depuis trois jours.

A son entrée à l'hôpital il n'y avait pas de paralysie complète ou de contracture des jambes, mais une paresse et il n'était capable de marcher qu'à l'aide de deux cannes. Les membres supérieurs étaient alors intacts et il n'existait aucune atteinte des nerfs craniens. Il y avait une anesthésie à peu près complète à tous les modes au-dessus du niveau

de l'appendice xiphoïde et une hypoesthésie au toucher et à la piqûre jusqu'au niveau des mamelons. Les réflexes rotuliens et achilléens étaient exagérés et les réflexes cutanés plantaires étaient en extension. Le soir du jour où il fut vu pour la première fois, la vue de l'œil gauche se brouilla ; il lui semble qu'il y avait un nuage « bleuâtre en avant de lui » et le jour suivant sa vue était réduite à 6/36.

Présentement ses jambes étaient presque totalement paralysées, il existait de l'incontinence d'urine, l'anesthésie s'était étendue plus haut, et il se plaignait d'engourdissement des deux mains.

Le onzième jour de la maladie, les membres inférieurs étaient complètement paralysés ; les bras étaient très faibles ; l'anesthésie complète s'était étendue à la hauteur des mamelons et la sensibilité était très diminuée entre ce niveau et les deuxièmes côtes ; le sens de la position était également défectueux pour les mains. Les réflexes rotuliens étaient encore diminués, les réflexes achilléens abolis, et le signe de Babinski pouvait toujours être mis en évidence aux deux pieds. L'œil gauche était maintenant complètement aveugle ; la vision centrale et le champ de l'œil droit étaient apparemment normaux, mais la pupille de ce côté se dilatait rapidement après contraction à l'exposition de la lumière. Les fonds des deux yeux, cependant, paraissaient normaux. Le liquide céphalo-rachidien obtenu par la ponction lombaire était trouble et contenait un excès de cellules.

Le quatorzième jour il y avait un peu de fièvre avec sueurs profuses : les membres inférieurs et tous les muscles du tronc étaient complètement paralysés et la perte de sensibilité complète s'étendait jusqu'à la zone de la huitième racine cervicale. Maintenant la vue à droite était réduite à 6/24 et il y avait un scotome central partiel pour le blanc et les couleurs, mais il avait récupéré la perception de la lumière vive à la périphérie du champ temporal de l'œil gauche. Deux jours après la vision existait pour la pé-

riphérie de l'œil gauche, mais à droite, elle était réduite à la perception de la lumière. Les papilles optiques restaient normales. Le vingtième jour, le bras gauche était complètement paralysé, en outre des membres inférieurs et des muscles du tronc, et seulement de légers mouvements à l'épaule étaient possibles pour le bras droit. Il respirait maintenant avec les muscles cervicaux accessoires de la respiration. Il y avait anesthésie complète jusqu'aux deuxièmes côtes et, pour les membres supérieurs jusqu'à la hauteur des clavicules. Maintenant il y avait un grand scotome central pour chaque œil, complet à gauche et presque tel aussi à droite, mais M. Marcus Gunn ne put découvrir de modifications ophtalmoscopiques.

A partir de ce jour il commença à s'améliorer et cinq semaines après le début il était capable de mouvoir ses jambes légèrement et la motilité était un peu restaurée aux membres supérieurs ; l'anesthésie diminuait aussi graduellement de haut en bas, mais la contracture apparut aux deux membres inférieurs, accompagnée de spasmes réflexes. Il y avait un volumineux scotome à chaque œil qui s'étendait principalement du côté temporal, mais envahissait chaque point de fixation. M. Gunn décrit alors la papille gauche comme légèrement pâle, mais la droite restait normale.

A partir de ce moment il s'améliora très rapidement.

Deux mois après le début, le bras droit était guéri alors que le gauche était seulement légèrement parésié, et il pouvait mouvoir les deux jambes convenablement quoiqu'elles fussent faibles. Actuellement il ne subsistait aucun trouble de la sensibilité, sauf au niveau des membres inférieurs.

Le scotome subsistait toujours, mais s'était rétréci et la moitié temporale de la papille droite était légèrement pâle. Quatre mois après le début il était capable de marcher seul et les membres supérieurs s'étaient complètement dégagés, mais l'incontinence subsistait.

A ce moment le seul trouble sensitif démontrable était une légère défectuosité du sens de la position des jambes.

La vue s'était également améliorée. Quand il fut évacué cinq mois après son admission, sa vue était de 6/36 à son œil droit et 6/12 à gauche, mais pour chacun d'eux il y avait un scotome paracentral complet, se produisant dans les 10° du point de fixation à droite et dans les 3° à l'œil gauche.

Les papilles optiques aussi étaient légèrement pâles.

Il marchait maintenant normalement ; les membres supérieurs étaient intacts, tout trouble sensitif avait disparu et l'incontinence avait diminué.

Il a été vu depuis à plusieurs reprises, le scotome a disparu complètement et la vue est devenue parfaitement normale. Pratiquement il a repris sa profession comme marin après avoir passé par les épreuves ophtalmologiques du « Board of Trade ».

Obs. VII (G. Holmes), 1914) (1). — Marin Français, âgé de 33 ans, qui fut admis au « Saemen's Hospital » avec hoquet et vomissements persistants. Une semaine après qu'il vint consulter il se plaignait d'engourdissement des pieds et de rétention d'urine.

A l'examen, on trouve des troubles sensitifs considérables occupant les membres inférieurs et la région sous-ombilicale ; le sens de la position et l'appréciation des vibrations étaient principalement affectés.

Cependant le jour suivant il y avait une anesthésie presque complète jusqu'à ce niveau, mais il ne pouvait toujours mouvoir ses jambes convenablement.

Les réflexes rotuliens étaient exagérés et les réflexes plantaires en extension des deux côtés. Au cours de la

---

(1) Le compte-rendu anatomique de cette observation est reproduit page 201.

semaine suivante, se développa une paralysie flasque complète des deux jambes; les bras étaient engourdis et faibles, et la sensibilité était abolie jusqu'au niveau des deuxièmes côtes. Puis la vue fut atteinte et à l'examen on découvrit un scotome central volumineux des deux yeux au début seulement partiel pour le blanc, mais complet pour les couleurs. Deux jours après les membres supérieurs étaient très faibles ; la respiration était entièrement diaphragmatique, l'anesthésie était devenue beaucoup plus profonde et s'étendait en haut jusqu'à la zone de la quatrième racine cervicale ; la vue était toujours déficiente.

Le douzième jour de la maladie, la paralysie motrice et sensitive était plus marquée ; les réflexes rotuliens et achilléens avaient disparu, et le vaste scotome central s'étendait à chaque périphérie temporale, mais étant donné l'état grave du malade, il fut impossible de vérifier exactement les champs visuels. Les papilles optiques et les fonds de l'œil restaient normaux.

Il mourut le 16e jour de sa maladie.

Obs. VIII (Ch. Goulden, 1914). — Malade âgé de 60 ans. Il fut vu la première fois le 19 novembre 1912.

On apprend que six jours auparavant il pouvait lire son journal comme d'habitude, mais que le lendemain, le 14 sa vue semblait un peu obscurcie le matin. L'acuité visuelle s'affaiblit progressivement pour atteindre le 6e jour après le début une abolition à peu près complète l'obligeant à être accompagné.

A l'examen, les pupilles furent trouvées largement dilatées et elles ne réagissaient pas à la lumière. Les milieux étaient clairs, et on ne voyait pas de lésions du fond de l'œil autres qu'un léger flou des bords de la papille optique. La vue était réduite à la perception des mouvements de la main et il y avait un scotome coloré central pour le rouge.

En l'absence de tout antécédent d'abus ou même

d'usage excessif de tabac ou d'alcool le diagnostic fut celui d'une névrite rétrobulbaire due très vraisemblablement à une infection buccale particulièrement grave.

On lui conseilla de voir un dentiste, et on fit le nécessaire pour nettoyer la bouche des dents septiques sous une anesthésie générale. Quelques dents furent enlevées à ce moment sous anesthésie au protoxyde d'azote. Il revint directement chez lui se mettre au lit, et on lui fit une série d'injections de pilocarpine.

A l'examen on trouva un homme vigoureux, bien portant, bien conservé. Le pouls et la température étaient normaux, mais dans l'urine il y avait des traces d'albumine. Pas de sucre. Densité spécifique 1012. Cœur et poumons complètement sains.

Deux jours après, le 21 novembre, il se plaignit de fourmillements dans les pieds et les jambes. On trouva alors qu'il avait une certaine difficulté à les mouvoir et qu'il ne pouvait que les soulever au-dessus du lit par un grand effort.

En contrôlant la sensibilité, les jambes furent trouvées insensibles, l'anesthésie s'étendant presque jusqu'à l'ombilic. Les réflexes rotuliens et plantaires étaient absents.

Deux jours après, le 23 novembre, il était complètement paralysé au dessus de la ceinture, et présentait de l'incontinence des urines et des matières.

La température était montée parfois à 101° F et le pouls s'était maintenu d'une manière continue au-dessus de 100 pulsations.

L'état des yeux resta inchangé, la vue ne devint pas plus mauvaise et plusieurs examens ophtalmologiques ne révélèrent pas de modifications.

L'état général empira ; l'anesthésie s'éleva de plus en plus jusqu'à atteindre le niveau du 4e espace intercostal. Il mourut d'épuisement le 29 novembre, dix jours après l'apparition des troubles de la vue.

Cette observation est incomplète et le diagnostic de neuro-myélite optique aiguë ne saurait être affirmé, alors que manque l'examen du sang et du liquide céphalo-rachidien pour éliminer les affections voisines.

Obs. IX (Henneberg, 1918).— Il s'agit d'un ouvrier né en 1884.

L'anamnèse est sans intérêt ; pas de syphilis. Le malade a été incorporé en août 1914.

En octobre 1914, il a eu une blessure de la partie supérieure de la cuisse gauche.

En septembre 1915, s'est manifesté un affaiblissement de l'acuité visuelle et une douleur est apparue dans la nuque. En février 1916, le malade a remarqué que son bras et sa jambe droits étaient faibles.

Il a été hospitalisé de mars à août 1916.

A son entrée on trouve une légère diminution de l'adduction à gauche ; une parésie du bras et de la jambe droite, une ataxie des membres supérieurs. La réflectivité est augmentée au membre supérieur droit ; le réflexe cutané abdominal est diminué à droite ; de ce côté existe un signe de Babinski inconstant. La sensibilité thermique est diminuée à la jambe gauche où la sensibilité est intacte.

Dans le sang le Wassermann est négatif ; dans le liquide céphalo-rachidien il est une fois positif, plus tard négatif. Le malade sort guéri.

En décembre 1916 se manifestent une douleur et de la faiblesse du bras droit. De décembre 1916 à janvier 1917 le malade est dans un hôpital militaire : on y note une contracture du bras droit, la main droite pend inerte. La sensibilité est diminuée au bras droit, il existe de ce côté une parésie de la jambe. De février à juillet 1917 le malade est traité à l'hôpital de réserve Hans Scherron. On trouve la pupille droite et la fente palpébrale du même côté

sensiblement plus petites qu'à gauche ; le réflexe photomoteur est conservé. Il existe un processus d'atrophie optique ; la papille est à limite nette ; la cécité est absolue à droite.

Les autres nerfs craniens sont intacts.

L'aréflexie est totale aux deux membres supérieurs. La moitié droite du thorax est immobile à la respiration. Les réflexes cutanés abdominaux sont conservés ; les réflexes crémastériens existent. La jambe droite est parésiée, avec signe de Babinski. Au-dessous de la deuxième côte on note une grosse diminution de la sensibilité au toucher, à la douleur et à la température. Le sens des attitudes est fortement diminué pour les orteils des deux côtés et pour les doigts de la main droite. Il n'existe pas d'hyperesthésie à droite.

Evolution. — Après un traitement ioduré et mercuriel, on note d'abord une amélioration de la vision et des phénomènes parétiques de la jambe droite. A cette époque, se développent des amyotrophies du deltoïde, du sus et du sous-épineux, en même temps que la paralysie du bras droit devient complète. Les modifications des réactions électriques existent plus ou moins marquées dans toute la musculature du bras droit ; le trapèze est intact. Sens des attitudes aboli au bras droit, sensibilité thermique profondément diminuée ; sens des attitudes aboli à la jambe droite, diminué à la jambe gauche. A gauche, depuis le deuxième côté, diminution marquée de la sensibilité cutanée dans ses diverses formes.

Plus tard la parésie gagne le bras gauche ; après trois injections de 0,15 de néo-salvarsan, la cécité est complète accompagnée de douleurs orbitaires. Peu à peu troubles respiratoires croissants.

Mort 10 mois après le début de la lésion optique.

Cette observation, où la myélite se présente sous la forme d'un syndrome de Brown-Séquard, ne nous pa-

rait pas pouvoir être rattachée avec certitude à la neuromyélite optique aiguë. L'inégalité pupillaire, la réaction de Wassermann d'abord positive du liquide céphalo-rachidien sont autant de présomptions en faveur de la syphilis. Certes, l'autopsie fut pratiquée et l'auteur spécifie qu'elle ne montra pas de lésions syphilitiques, mais le compte rendu en est trop bref pour qu'il puisse en être fait état.

Obs. X (ABELSDORFF, 1918).— La malade est une jeune bonne âgée de 16 ans. Elle est entrée le 1er novembre 1915. Elle indique comme maladies antérieures un érysipèle, trois pneumonies et une appendicite il y a un an. Depuis trois ou quatre jours, abcès dentaire.

Le 31 octobre, elle se sentait mal, se plaignant de fatigue et de mal de tête avec élancements dans les membres. Le 1er novembre, la malade se réveille avec une paralysie complète des jambes, la motricité est totalement abolie et toute sensibilité a disparu. D'après les dires de ses patrons, la malade semblait avoir changé au point de vue psychique depuis 3 ou 4 semaines ; elle était distraite, lente dans son travail.

Etat le 1er novembre. — La recherche des signes viscéraux est négative.

Système nerveux. — Motilité : la malade est incapable de remuer les jambes, les pieds et les orteils ; elle ne peut se coucher sur le côté, alors que la mobilité de la tête et des bras est intacte.

Sensibilité. — Les deux jambes présentent une complète anesthésie pour chaque variété de sensation. L'anesthésie occupe les deux membres inférieurs ; elle atteint en hauteur en avant la 7e côte, en arrière la 8e dorsale.

Les réflexes patellaire, achilléen et cutané plantaire manquent des deux côtés.

La sensibilité au-dessus de la 7e côte et au niveau des bras est complètement conservée.

Sensibilité profonde et sens des attitudes : à la percussion de la rotule, la malade dit percevoir un choc mais n'est pas en état de le localiser. Les sensations plus profondes comme l'ébranlement d'un diapason ne sont absolument pas perçues dans les zones anesthésiées ; pas davantage la flexion, l'extension et les autres modifications de situation des divers segments des membres inférieurs. Il existe une paralysie anale et vésicale. Pertes abondantes sans gonocoques.

La réaction de Wassermann dans le sang est négative ; hémoculture négative.

Ponction lombaire. — Pression 280 millimètres liquide clair. La numération des cellules donne 400 éléments par mm³, dont 35 % de leucocytes polynucléaires, 65 % de lymphocytes. Pas de bactéries. Albumine légèrement augmentée. Réaction de Wassermann négative.

Evolution ultérieure. — Dans les jours suivants, une légère raideur de la nuque accompagna la céphalée. Les vertèbres situées au dessus de la zone anesthésiée devinrent sensibles à la pression. Un état de bien-être subjectif persista identique dans ses grandes lignes ; l'anesthésie cutanée de l'abdomen régressa quelque peu ; de même la sensibilité profonde revint. Puis le 15 novembre, se manifestèrent une cystite et des escarres aux deux talons. Le 22 novembre, escarre sacrée. Au cours ultérieur de la maladie il convient de noter qu'après l'injection de pilocarpine, l'éruption sudorale ne se manifestait que là où était conservée la sensibilité ; dans la région abdominale seule, se produisait une élévation de température mais aucune sudation ; aux jambes ni élévation de température, ni sudation.

Par suite des manifestations septiques, le 16 janvier 1916, après plusieurs accès de suffocation, la mort survint.

Du point de vue des signes oculaires non encore mentionnés, il y a lieu de remarquer que les pupilles le jour de l'entrée étaient très dilatées mais réagissaient à la lumière et à la convergence. Déjà le second jour, la malade se plaignit d'un trouble de la vision de l'œil gauche ; les doigts n'étaient comptés qu'à la distance de 25 centimètres. La pupille réagissait plus paresseusement à la lumière qu'à droite.

Le jour suivant, 3 novembre 1915, lorsque je vis la malade pour la première fois, la pupille gauche était plus dilatée que la droite. La pupille droite réagissait vivement et la gauche paresseusement à la lumière. L'œil droit gardait sa vision complète, le gauche saisissait seulement les différences de lumière. A l'examen ophtalmoscopique la pupille gauche était plus hyperhémiée que la droite ; les veines étaient plus dilatées et plus sinueuses à gauche qu'à droite.

Obs. XI (Marc-Adrien Dollfus, 1926). — X... employé de bureau, âgé de 48 ans, sans antécédents pathologiques importants et notamment sans signes connus de syphilis. Marié, sa femme est bien portante et a eu une fille âgée de 18 mois qui ne porte aucun stigmate d'hérédo-syphilis.

Jusqu'au 24 octobre 1925 le malade était en bonne santé ; ce jour-là sans raison apparente, légère épistaxis. Le malade continue son travail jusqu'au 10 octobre. Il ressent alors une céphalée frontale assez vive augmentant dans le regard en haut. Le soir, il a l'impression d'un léger brouillard devant les yeux, mais peut travailler à son bureau. Le 31 octobre au réveil, il s'aperçoit d'un trouble profond de la vue qu'il traduit par l'expression : impression de brouillard, de temps sombre. Il vient aussitôt consulter dans le service d'Ophtalmologie de l'Hôpital Lariboisière.

A l'examen des yeux, nous constatons une anisocorie avec mydriase et irrégularité des pupilles, la gauche plus grande que la droite, abolition du réflexe lumineux avec

conservation du réflexe de convergence. Pas de paralysie de la musculature extrinsèque du globe. Milieux oculaire normaux. Les papilles de coloration normale ont des bords légèrement flous, sans dilatation veineuse. L'aspect est symétrique O. D. V. = 1/050 ; O. G. V. = 1/50. Rétrécissement du champ visuel des deux côtés. Pas de scotome pour les couleurs. Tension oculaire normale O. D. G. = 5/75 (Schioetz).

Examen neurologique : Le malade n'a plus de céphalée frontale. Réflexes tendineux normaux aux membres supérieurs. Réflexes rotuliens un peu vifs. Pas de trouble sensitif. Démarche normale.

En présence de ces symptômes oculaires, on pratique aussitôt une injection d'un centigramme et demi de cyanure de mercure. Le soir il reconnaissait encore son entourage, il ne reconnaissait plus les couleurs.

1er novembre : Nuit calme, a bien dormi, mais au réveil le malade s'aperçoit qu'il ne voit plus rien. Il se rend à Lariboisière où l'on pratique une injection de cyanure de 1 centigramme et demi. La marche était encore facile.

2 novembre : Au moment de se lever, dérobement des jambes, le malade éprouve de grandes difficultés à marcher et est obligé de prendre une voiture pour venir à Lariboisière où il est aussitôt hospitalisé dans le service d'ophtalmologie.

L'examen oculaire montre le même aspect extérieur que le 31 octobre. Anisocorie avec mydriase plus marquée à gauche qu'à droite, sans paralysie de la musculature externe.

Abolition complète du réflexe irien à la lumière, mais légère contraction de l'iris dans les mouvements de convergence. Les deux yeux n'accusent plus aucune perception lumineuse.

Papilles de teinte normale avec flou des contours plus marqué que l'avant-veille et très légère saillie papillaire, réseau vasculaire d'apparence normale.

Troubles de la miction : Depuis le matin, n'a pu uriner malgré ses efforts, constipation depuis la veille.

On sonde le malade et on retire un litre d'urines claires, ne contenant ni sucre ni albumine.

Le malade marche, se soutenant sur une canne, le corps penché en avant, en élargissant sa base de sustentation. Il n'y a aucune incoordination motrice. Aucun trouble de sensibilité subjective, pas de douleurs en ceinture. Le soir, température 38°2.

3 novembre : Le malade est complètement paraplégique. Paralysie totale des deux membres inférieurs ; aucun mouvement n'est possible. Avec une tonicité musculaire conservée, le malade ne peut s'asseoir dans son lit, paralysie des masses sacro-lombaires et du grand droit.

Membres supérieurs : Intégrité complète des mouvements.

Face : Intégrité complète des mouvements.

Sensibilité : Anesthésie complète au tact, à la douleur et thermique de tout le segment inférieur du corps jusqu'à la ligne ombilicale. Hypoesthésie dans une bande transversale de la largeur de dix centimètres au-dessus de la ligne ombilicale remontant jusqu'à deux travers de doigt au-dessous de la ligne mamelonnaire. Dans le segment, supérieur du corps intégrité complète de la sensibilité.

La sensibilité profonde (pression des masses musculaires et osseuses) est conservée dans les deux membres inférieurs, il en est de même du sens des attitudes.

Réflexes tendineux : Les réflexes rotuliens et achilléens droit et gauche sont exagérés. Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont conservés.

Réflexes cutanés : Réflexes cutanés plantaires droit et gauche en extension. Abolition des réflexes crémastériens et abdominaux.

Réflexe de défense à la flexion forcée de l'avant-pied assez marqué.

Troubles sphinctériens : Rétention complète des urines et des matières.

Ponction lombaire : Liquide clair, la pression du liquide céphalo-rachidien, le malade couché, est de 33 cm., Hg.

Leucocytose = 14,5. Albumine = 0,40.

Examen du culot de centrifugation : Polynucléaires et quelques lymphocytes.

Les recherches des éléments microbiens et spirochètes sont restées négatives aussi bien par culture que par l'examen des frottis du culot de centrifugation.

Les inoculations du L. C. R. à deux cobayes, l'une intrapéritonéale, l'autre dans la cavité orbitaire derrière le globe oculaire, n'ont provoqué aucun trouble morbide.

Wassermann dans le L. C. R. = négatif.

Température 38°. Aucun signe pulmonaire ni cardiaque. T. A. (Pachon) 17.9.

4 novembre : Aucun changement dans la motilité des membres inférieurs, diminution de la tonicité musculaire.

Même état des troubles de la sensibilité objective.

Réflexes rotuliens affaiblis à droite et à gauche.

Les réflexes radiaux et cubito-pronateurs D. et G. sont un peu plus forts que la veille.

Les réflexes cutanés plantaires se font moins nettement en extension, presque abolis à droite.

La rétention des urines et des matières est toujours complète. Le malade ressent dans l'extrémité des doigts de la main droite quelques fourmillements.

L'examen des yeux montre le même état des pupilles en mydriase, la vision est toujours égale à 0.

L'examen du fond de l'œil droit et de l'œil gauche montre une névrite optique très marquée, les papilles sont floues, d'aspect œdémateux, un peu surélevées, avec un certain degré de stase veineuse.

L'examen rhinologique pratiqué le 4 novembre ne montre aucune sécrétion anormale au niveau des cornets ni des

orifices des sinus, pas de pus. Les sinus frontaux s'éclairent, ainsi que les sinus maxillaires, le droit s'éclairant un peu moins que le gauche. L'examen des oreilles montre un léger enfoncement des membranes dû à un catarrhe tubaire chronique.

Température, 38°4 et 39°3. Dans la nuit le malade a un vomissement.

5 novembre : Abolition des réflexes rotuliens droit et gauche. Immobilité des orteils dans la recherche du réflexe cutané plantaire. L'anesthésie superficielle s'élève jusqu'à la ligne mamelonnaire.

Au niveau des membres supérieurs, le malade se plaint d'engourdissement de la main droite, avec anesthésie de la paume de la main et du poignet. Perte du sens stéréognostique et baresthésique. Cependant la motilité est normale avec une légère diminution de la force.

Quelques fourmillements dans la paume et les doigts de la main gauche.

Examen oculaire : Même état que la veille. Aucune paralysie de la musculature extrinsèque.

Température 38°8 et 39°2.

6 novembre : Le malade a eu plusieurs vomissements au cours de la nuit et dans la matinée.

On observe du météorisme abdominal, les anses intestinales sont dilatées par parésie intestinale. Constipation opiniâtre, les lavements même par sonde rectale restent sans effet.

Au niveau du membre supérieur droit paralysie de l'extension de la main sur le poignet, par suite de la paralysie des extenseurs, diminution de la force musculaire de la flexion des doigts.

L'anesthésie est complète au tact et à la douleur jusqu'à deux travers de doigt au-dessus de la styloïde radiale.

Pas de paralysie, ni anesthésie du membre supérieur gauche. Même état des membres inférieurs.

La température se maintient à 39° ; vomissements fréquents. A l'auscultation des bases pulmonaires on entend quelques râles de congestion.

La conscience demeure absolument intacte jusqu'aux derniers moments et le malade meurt à 18 heures.

Nous n'avons pas pu faire l'autopsie par suite de l'opposition familiale. Au cours de l'évolution de la maladie, il avait été pratiqué chaque jour une injection de 1 ctgr. 1/2 de cyanure de mercure (7 ctgr. 1/2 au total) et deux injections de novarsénobenzol de 0 gr. 15 et 0 gr. 30. Ce traitement n'a modifié en rien l'allure rapidement mortelle de l'affection.

Cette observation est remarquable par la brièveté de l'évolution clinique : la mort est survenue six jours après l'apparition de la névrite optique. On ne connaît pas de cas aussi rapide et la confrontation des lésions en montrant les degrés réciproques des processus nécrotique et inflammatoire eût été particulièrement suggestive.

Obs. XII (J. Dechaume, 1926). — S... commerçant à Thurins (Rhône), âgé de 47 ans, est envoyé le 7 octobre 1924 dans le service de notre maître le Dr Bouchut pour des troubles oculaires avec amaurose et pour une paraplégie apparue brusquement quelques jours auparavant.

Il a toujours eu une bonne santé, a fait la guerre, a été réformé pour blessure (section nerveuse, griffe cubitale à droite), il n'a jamais eu de maladie vénérienne ; marié depuis trois ans, sa femme est en bonne santé, une seule grossesse : un enfant de 18 mois bien portant. En janvier 1924, une amygdalite phlegmoneuse, guérie spontanément.

L'affection actuelle a débuté brusquement en pleine santé

sans angine, sans coryza, le 27 septembre 1924, par une céphalée sus-orbitaire, sans affection dentaire aiguë bien que le malade ait une mauvaise dentition. Pas d'affection oculaire antérieure ; rien d'anormal aux yeux. Le malade s'est plaint ce jour d'avoir mal au fond des orbites. Le lendemain, il s'est aperçu qu'il voyait mal de l'œil droit ; il avait la sensation de brouillard ; deux jours après, l'œil gauche était atteint à son tour et alors que la vision était encore possible avec l'œil droit, dans l'espace d'une journée, il eut une cécité complète de l'œil gauche ; la céphalée persistait, le malade ne se sentait pas fébrile, mais restait au lit une partie de la journée ; le 4 octobre un médecin est appelé, car depuis la veille le malade n'a pas uriné ; il le sonde, le purge car il n'a pas eu de selle depuis quatre jours ; le malade s'est encore levé ce jour, mais il se plaignait de douleurs dans la région lombaire et il sentait ses jambes un peu lourdes.

Le 5 octobre, on veut conduire le malade à un ophtalmologiste, mais en essayant de se lever, il s'aperçoit qu'il ne peut plus marcher. Une paraplégie totale s'est installée pendant la nuit et c'est à peine si le malade a eu de petites douleurs en ceinture et quelques fourmillements dans les jambes. Dès le matin, également, il remarque que sa main gauche est plus faible, alors que la veille, il s'en servait normalement.

Le Dr Bouchut appelé en consultation le 6 octobre n'a pas eu connaissance dans le pays de cas d'encéphalite ou de poliomyélite. A cette date, le malade présentait :

1° Une paraplégie flasque avec rétention des matières et des urines, abolition de tous les réflexes tendineux (rotuliens, achilléens) et cutanés (plantaire, crémastériens, abdominaux), paralysie totale. Aucun mouvement de tout le membre inférieur ; anesthésie complète à tous les modes remontant jusqu'à la ligne mamelonnaire ; bien que le périnée fut anesthésié complètement il persiste à la face

interne des deux cuisses, une bande de type radiculaire où la sensibilité à la piqûre est encore conservée ;

2° Au niveau des membres supérieurs, une parésie nette de la main gauche avec abolition des réflexes olécraniens des deux côtés ; réflexe radial conservé à droite et à gauche ;

3° Au niveau de la tête pas de paralysie faciale, pas de paralysie du voile, pas de trouble de la déglutition ; peut-être y a-t-il un léger ptosis à gauche. Pas d'autre paralysie de la musculature externe de l'œil ; pas de paralysie des mouvements associés ; amaurose complète à gauche ; le malade voit la lumière, mais distingue mal les doigts à droite. Les pupilles sont en légère mydriase, la droite réagit aux deux modes, la gauche ne réagit pas à la lumière. Pas de troubles psychiques, pas d'agitation, pas de délire, intégrité intellectuelle absolue ;

4° Le malade qui n'aurait, d'après lui, pas eu de température les jours précédents, a 38°5 au moment de l'examen.

Le 7 octobre, à son entrée à l'Antiquaille, le malade est dans l'état suivant :

La température est à 39°, les troubles sensitivo-moteurs paraissent avoir progressé.

1° La paraplégie est toujours complète et flasque avec rétention des urines et des matières, abolition de tous les mouvements, de tous les réflexes tendineux et cutanés et de défense, la paroi abdominale elle-même est paralysés, le ventre est météorisé ;

2° Aux membres supérieurs, il existe une faiblesse très marquée dans les mouvements de la main alors que la flexion et l'extension du bras paraissent normales ;

3° Réflexes olécraniens abolis des deux côtés alors que le radial est conservé. Au cours de l'examen, nous avons constaté un léger tremblement de la main droite qui, par moments, s'étendait à tout le membre ; au niveau du deltoïde et du biceps gauche, nous avons pu voir des secousses

fibrillaires très nettes ; rien d'analogue aux membres inférieurs ;

4° La sensibilité est profondément troublée, le malade ne souffre pas, il existe une anesthésie totale à tous les modes, la zone de sensibilité normale à la face interne des cuisses ayant disparu, l'anesthésie remonte jusqu'au mamelon gauche, puis passe à deux centimètres au-dessus du mamelon droit et semble atteindre de ce côté le creux axillaire ; en arrière, elle ne dépasse pas le territoire de D3 D4. Il n'y a pas de zone d'hyperesthésie. La sensibilité au tact et à la piqûre des deux membres supérieurs est normale, mais il existe avec netteté une zone où il y a des troubles certains de la sensibilité à la chaleur et au froid, soit que le malade n'ait aucune sensation de température, soit qu'il se trompe. Cette zone remonte en avant jusque sous les deux clavicules et descend à la face postérieure des bras en une bande postéro-interne qui ne dépasse pas le coude.

La recherche de l'ataxie est impossible du fait des troubles moteurs ; pas d'astéréognosie.

5° A la tête, aucun trouble de la sensibilité, pas de paralysie faciale, léger ptosis à gauche, pas d'autre paralysie de la musculature externe ou des mouvements associés.

Mydriase bilatérale avec abolition du réflexe lumineux à gauche, à droite la pupille réagit faiblement mais ne tient pas. Pas de nystagmus.

Rien aux autres nerfs crâniens, la gorge est un peu rouge, réflexe massétérin conservé, pas de troubles de la parole, pas de troubles du rythme cardiaque ou respiratoire, sauf la respiration du type costal supérieur.

6° Le malade présente une légère raideur de la nuque, pas de Kernig, il reste difficilement assis et ne peut s'asseoir seul.

Examen pulmonaire négatif, tension artérielle à 10 ; la rate n'est pas perçue, le foie n'est pas gros ; pas de sucre, pas d'albumine dans les urines.

Ponction lombaire ce même jour (7-10) ; liquide légèrement opalescent ; examen cytologique : polynucléose intense avec quelques éléments dégénérés, en outre assez nombreux lymphocytes, quelques cellules mononucléées du type mastzellen, rares polynucléaires éosinophiles. Albumine 2 gr. par litre, hypoglycorachie. Examen bactériologique négatif.

Comme traitement ont été pratiqués : injection sous-cutanée de 5 cm. de liquide céphalorachidien, auto-hémothérapie, injection intra-veineuse d'urotropine (deux grammes), abcès de fixation.

Le 8 octobre: la température se maintient autour de 39°8, le pouls à 100, la respiration à 30 est régulière.

Au point de vue :

1° Paraplégie, même état : aggravation aux membres supérieurs, gêne dans les mouvements des deux mains, mais flexion des bras normale des deux côtés. A la face, pas de paralysie de la musculature externe de l'œil, sauf le léger ptosis gauche, pas de paralysie des nerfs craniens. Mêmes troubles sphinctériens, pas d'escarres ;

2° Réflectivité : même abolition dans les réflexes cutanés et tendineux avec, en plus aujourd'hui, l'abolition du réflexe du radius du côté gauche ;

3° Les troubles de la sensibilité ne paraissent pas avoir augmenté ni d'intensité ni d'étendue, même limite supérieure.

Le 10 octobre : la température est à 39°, pouls à 100, respiration à 30. Au point de vue oculaire, amaurose totale à gauche avec pupille immobile à la lumière sans myosis ni mydriase, à droite pupille en mydriase très marquée réagissant à tous les modes, vision très diminuée, le malade voit mal le doigt à 15 centimètres.

Pas d'autres paralysies que le léger ptosis gauche, pas de troubles des nerfs craniens. Au point de vue moteur, il semble bien ce matin que les extenseurs des deux bras

soient en partie paralysés ; de même au point de vue sensibilité, il existe sur l'avant-bras gauche une zone d'hypoesthésie le long du bord interne, le réflexe du radius du côté droit est aussi aboli ce matin.

Le tremblement et les secousses fibrillaires constatés à l'entrée ont disparu. Mêmes troubles sphinctériens (deux sondages quotidiens) pas d'escarres.

A signaler depuis cette nuit, une salivation abondante qui gêne le malade, sans troubles de la déglutition.

Le 13 octobre : Ce matin, avant l'autohémothérapie, la température était à 40°, pas de modifications dans les troubles de la sensibilité. La flexion du bras gauche est un peu faible, la salivation anormale est moins marquée, le pouls est à 110, la respiration régulière à 30, le malade a été un peu agité la nuit précédente, aucun trouble psychique.

Le 14 octobre : Température à 39°2, pas de modifications des troubles moteurs et sensitifs, le pouls est régulier à 100, la respiration sans type spécial à 30 ; le malade a présenté cette nuit des accès de suffocation avec polypnée, angoisse et cyanose d'une durée d'un quart d'heure. Pas de signes pulmonaires, pas de sucre, pas d'albumine dans les urines.

Ponction lombaire. Liquide légèrement ambré où l'examen cytologique montre des éléments blancs en quantité moindre qu'au dernier examen, il s'agit d'une polynucléose avec éléments dégénérés et d'assez nombreux lymphocytes et cellules mononucléées. Albumine 1 gr. 50 par litre. Examen bactériologique négatif.

Le 16 octobre : dès le lendemain de l'autohémothérapie et des injections de septicémine, la température s'est abaissée à 37°5 le matin, le pouls à 90, respiration 30. Aux poumons, quelques ronchus et sibilances disséminés des deux côtés.

Examen oculaire (Dr Pitre). Le malade accuse depuis ce matin une amélioration de la vision, l'amaurose n'est plus complète à gauche, la vision s'est améliorée à droite.

Acuité visuelle quantitative à gauche, les doigts sont comptés à 15 centimètres à droite. Autant qu'il est possible de l'affirmer avec une acuité visuelle aussi basse, le malade ne semble pas avoir de scotome central ni de rétrécissement de champ visuel, dyschromatopsie nette pour le vert que le malade voit bleu ou gris. Réflectivité normale des deux côtés à la lumière à l'accommodation. Les pupilles sont normales, les bords nets, les veines paraissent toutefois un peu dilatées et flexueuses. Il s'agit vraisemblablement d'un syndrome de névrite rétrobulbaire.

Le 17 octobre, le malade est dyspnéique, respiration à 40, pouls à 120, avec une température à 37°5, aucun signe pulmonaire sauf quelques ronchus. La paralysie des triceps aux membres supérieurs est en voie de régression ; persistance de l'abolition des réflexes olécraniens et radiaux. Pas de modifications des troubles de la sensibilité. L'ampliation thoracique est réduite, les intercostaux semblent seuls fonctionner.

Le 18 octobre : le malade est décédé cette nuit à 4 heures soit 21 jours après l'apparition des premiers symptômes. Il a présenté pendant la nuit deux crises de suffocation (17 et 22 heures) de quelques minutes avec polypnée, angoisse, mais calmées par l'oxygène ; à 4 heures du matin, il s'est mis à râler un peu et mourut dans l'espace de quelques secondes sans cri, sans suffocation, sans cyanose, sans crise épileptiforme. Pas d'escarre, pas d'infection urinaire.

En somme : tableau clinique schématique de neuro-myélite optique évoluant avec amaurose, puis paraplégie flasque et myélite ascendante en trois semaines vers la mort.

Soulignons dès maintenant la rapidité inaccoutumée de l'évolution fatale : la maladie a duré trois semaines. Il y a là un fait dont nous verrons toute l'importance lors de l'interprétation anatomo-pathologique de cette

observation (1), parce que là réside, pour nous, la raison possible de l'atypie lésionnelle, la brièveté du processus expliquant sa faible tendance nécrotique et sa prédominance inflammatoire.

Obs. XIII (Euzières, Pages et Brémond, 1926). — Le cas que nous rapportons nous semble *a priori* ne s'apparenter que de très loin aux observations classiques. Ni amaurose ni paraplégie n'y sont notées et cependant nous pensons avoir quelques raisons de le ranger dans le cadre de la Neuropticomyélite.

La malade, âgée de 55 ans, s'est présentée à notre observation en mars 1923 pour des douleurs de l'épaule droite et de la mâchoire inférieure du côté correspondant. Depuis 3 ans, elle se plaignait de ces troubles qui étaient apparus sans autre manifestation qu'une céphalée violente siégeant à la nuque sans prédominance nocturne, et un trouble de la vision mal précisé :

« J'avais toujours à ce moment l'impression, dit la malade, que quelqu'un marchait près de moi, à ma gauche ». Trois ans durant, elle a mis en œuvre les traitements les plus divers que lui ont proposés divers médecins, toujours sans le plus léger résultat.

Quand on essaie de faire préciser à la malade les sensations douloureuses qu'elle accuse, elle les décrit comme il suit : ce sont des impressions constantes de demangeaisons ou de brûlures qui s'accentuent tantôt spontanément, tantôt sous des influences diverses telles que le frôlement, le froid humide ; la pression profonde au contraire les atténue. Les paroxysmes sont précédés et accompagnés d'une vaso-dilatation de la joue droite avec sudation.

Au demeurant, la femme accuse encore une légère gêne

(1) Voir page 204.

dans les mouvements de la tête et du bras droit : « c'est, dit-elle, comme si une épaulière de cuir enraidissait la racine du membre ».

L'étude des antécédents, négative en ce qui concerne la malade elle-même, indique du côté des ascendants l'existence chez la mère d'une ataxie locomotrice, du côté du mari une congestion cérébrale à l'âge de 45 ans.

L'examen dans tout le territoire douloureux qui répond au domaine de C 1 surtout, mais en débordant, montre des lésions de grattage avec lichenification des téguments. Il n'y a pas de point douloureux électif à la pression, pas de trouble qualitatif de la sensibilité objective, pas de parésie vraie des muscles du cou et de l'épaule, mais plutôt une gêne mécanique aux mouvements.

Par ailleurs, l'exploration du système nerveux décèle un signe d'Argyll-Robertson tout à fait caractéristique et une légère vivacité des réflexes sans signes pyramidaux.

Une ponction lombaire donne les résultats suivants : albuminose normale, 32 éléments par millimètre cube à la cellule de Nageotte. La réaction de Bordet-Wassermann était négative dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang.

Quelques recherches complémentaires (radiographie de la colonne cervicale, examen du fond de l'œil) se montrèrent négatives.

Un traitement spécifique, institué aussitôt, dût être abandonné : la malade se révéla comme intolérante aux arsenicaux, au bismuth et au mercure. Faute de mieux on se contenta d'une thérapeutique purement symptomatique : aucun analgésique n'amena de sédation, les opiacés eux-mêmes n'ayant qu'une action très médiocre et entraînant rapidement une intolérance gastrique absolue. Les moyens physiques, radiothérapie pénétrante, ultra-violets, diathermie, ionisation d'aconitine n'eurent pas plus d'efficacité.

Entre temps, nous avions noté la réapparition du réflexe photomoteur et une variabilité très grande des

réflexes tendineux, l'apparition fugace des signes pyramidaux (clonus du pied droit).

On proposa alors à la malade une résection du sympathique cervical qui fut pratiquée par le Pr Forgue. Cette intervention n'eut aucun autre résultat que l'apparition d'un syndrome de Claude Bernard-Horner.

Depuis lors, nous assistons aux mêmes manifestations douloureuses avec les mêmes phénomènes vasomoteurs et sudoraux de l'hémi-face droite annonçant les crises paroxystiques, avec l'exagération par le frôlement, l'atténuation par la pression profonde. De plus le territoire douloureux s'étend, occupe non seulement l'épaule, comme autrefois, mais la partie latérale du cou, la région de la nuque et la région pectorale du côté droit. L'épaule gauche elle-même se prend actuellement. De plus quelques troubles moteurs indiscutables sont apparus, notamment une parésie du grand dorsal droit. Enfin un examen de fond d'œil pratiqué par le professeur agrégé Villard, a montré malgré l'absence de trouble subjectif de la vision, une atrophie du type névritique. Nous avons aussi décélé une parésie marquée de la fonction de convergence des globes.

Tels sont les faits : nous estimons qu'ils justifient un diagnostic de neuroptico-myélite. En effet le premier élément du syndrome, la névrite optique, existe indiscutablement.

Quant à l'élément myélitique, nous estimons qu'il est représenté par les douleurs constatées. Si l'on se réfère en effet aux recherches de Foix, exposées dans la thèse de son élève Mme Nicolesco, nous voyons que les caractères de la douleur de notre cas, indiquent qu'il s'agit d'une algie par atteinte des relais sensitifs. Elle est, en effet, continue avec renforcements paroxystiques à type de brûlure, influencée par l'état hygrométrique de l'air, exacerbée par le frôlement, calmée par la palpation large et profonde, rebelle à la thérapeutique, tous caractères décrits par Foix et Mme Ni-

colesco comme spéciaux aux douleurs par lésion des relais sensitifs. Il est vrai qu'une algie sympathique pourrait être de même type ; mais la résection du sympathique cervical, qui serait en cause dans ce cas élimine cette opinion. Or, parmi les relais sensitifs, quels sont ceux qui peuvent être touchés ?

Ce n'est pas le thalamus, étant donné la topographie des troubles sensitifs ; pas davantage le ganglion rachidien. Reste, en procédant par élimination, la corne postérieure de la moelle. Cette opinion nous paraît corroborée par les faits suivants signalés au passage ; l'existence de troubles vasomoteurs et sudoraux de la moitié droite de la face (on sait que les centres d'où émanent ces nerfs siègent dans les deux derniers segments cervicaux et les deux premiers dorsaux), la parésie du grand dorsal (son nerf moteur vient en grande partie de C. 8).

La topographie des douleurs laisse supposer une atteinte de la substance grise de la corne postérieure, sur toute la hauteur de la colonne cervicale et dans les premiers segments dorsaux. Il y a donc, à notre avis une véritable myélite à symptomatologie à peu près exclusivement sensitive, et nous pensons pouvoir considérer notre cas comme une variété clinique spéciale de neuroptico-myélite.

Enfin nous soulignerons que la résection du sympathique cervical n'a pas fait cesser les troubles vasomoteurs et sudoraux qui préludent aux crises paroxystiques. Cette constatation nous paraît en contradiction avec l'opinion classique qui veut que les nerfs qui commandent la sécrétion sudorale de la face passent obligatoirement par le sympathique cervical. Force nous est d'admettre en présence de la persistance de la sudation après l'intervention, qu'une partie au moins des fibres sudorales emprunte un trajet périvasculaire, avant de se mêler aux fibres du trijumeau.

Cette observation est bien différente du tableau habituel de la neuro-myélite optique aiguë. La symptomatologie presqu'uniquement sensitive de la myélite est très atypique. Aussi ne saurait-on généraliser au-delà de ce cas les arguments, du reste discutables, par lesquels les auteurs veulent faire dépendre la neuro-myélite optique aiguë de la névraxite épidémique : signe d'Argyll transitoire, variabilité des réflexes, dissociation albumino-cytologique par hypercytose. Pour ce dernier point, en particulier, plusieurs observations de neuro-myélite optique contrôlées anatomiquement montrent une dissociation inverse.

Obs. XIV (Gilbert M. Beck 1927). — La malade était une fille de 15 ans intelligente et bien développée. Le 8 avril 1926, 13 mois avant son entrée à l'Hôpital National, elle fut prise soudain de vomissements, de maux de tête, de malaises et d'une sorte d'assoupissement. Elle resta au lit pendant une semaine puis retourna en classe ; pendant un mois, elle manqua d'entrain et eut de la peine à concentrer son attention.

Elle se rétablit complètement et se trouva tout à fait bien pendant une période de 5 à 6 semaines ; puis au début de juin, elle s'aperçut en s'éveillant un matin que la vision de son œil gauche était brumeuse et indistincte. Ces troubles visuels s'aggravèrent très rapidement, si bien qu'au bout d'une semaine elle était presque aveugle de cet œil-là. L'œil droit fut atteint de la même façon et deux semaines après le début de ces troubles oculaires, la vision était pratiquement perdue.

On l'envoya dans un hôpital où une amélioration se produisit rapidement et en quelques semaines elle fut presque

guérie. Toutefois pendant son séjour à l'hôpital elle eut un évanouissement passager précédé d'une sensation de piqûres d'épingle au sommet de la tête et dans la partie inférieure du dos.

Durant les deux mois qui suivirent, sa santé fut satisfaisante et sa vue sembla s'améliorer, puis s'affaiblit de nouveau. Vers la même époque elle eut des crises de vomissements, de violentes céphalées qui durèrent 2 ou 3 semaines. Elle souffrait aussi de démangeaisons, elle maigrissait, était fatiguée ; il existait de l'aménorrhée.

Un examen montra que les pupilles réagissaient à la lumière et l'accommodation ; il existait une hémianopsie bitemporale et, dans le champ gauche une perte complète de la vision dans le cadran nasal inférieur. Le fond de l'œil présentait l'aspect de l'atrophie optique secondaire.

La motilité et la sensibilité semblaient intactes. Pendant cette période on fit à la malade des injections intraveineuses de silver salvarsan. Après la troisième injection, au début de décembre 1926, elle eut de vives douleurs dorsales qui s'étendaient autour du côté gauche et sous le sein gauche. Ces douleurs continuèrent pendant quelques jours puis les extrémités des membres inférieurs s'affaiblirent et devinrent insensibles.

Au bout d'une semaine, s'était constituée une paraplégie complète avec incontinence d'urine et des matières. Tous les réflexes tendineux étaient vifs et il y avait un signe de Babinski bilatéral ; les réflexes cutanés abdominaux étaient abolis. Pas de changement des champs visuels ; acuit évisuelle considérablement réduite.

Amélioration générale et rapide au bout d'une semaine et au bout de 3 mois, la malade se sentait, selon son expression, « assez bien ».

En avril 1927, un peu moins d'un an après l'apparition des premiers troubles visuels, la faiblesse des membres inférieurs réapparut, accompagnée de troubles subjectifs im-

portants. Cet état s'améliora jusqu'au début de mai. A cette époque, ces symptômes apparaissent de nouveau conduisant rapidement à la paralysie complète avec des secousses myocloniques et une paresthesie marquée des deux membres inférieurs. La cécité et les troubles sphinctériens apparurent et s'aggravèrent en même temps que la paralysie. Depuis le début de ses troubles visuels la malade voyait « des dessins se composant de formes colorées, généralement circulaires, tourbillonnant ». Ces dessins étaient généralement verts, jaunes ou violets et continuellement en mouvement que les yeux fussent ouverts ou fermés. Chaque fois que la vision s'améliorait, ils diminuaient d'intensité.

Au moment de son admission, le 6 mai 1927 (Dr Gordon Holmes), la malade se montrait enjouée, mais sans euphorie. Toutefois elle fondait en larmes fréquemment de façon inattendue et sans rien qui les justifiât.

De l'œil gauche elle ne pouvait que distinguer vaguement les formes.

De l'œil droit, acuité : 1/8. Les champs visuels observés avec de nombreux objets d'épreuve montrent de grands scotomes centraux. La cécité était presque complète dans le champ temporal gauche.

On observait une certaine réduction du champ temporal droit supérieur.

L'examen des fonds d'œil (Dr Leslie Paton) montre que les disques optiques étaient entièrement blancs, avec des bords coupés très nets. Le calibre des vaisseaux n'avait pas sensiblement diminué. Les pupilles étaient égales et réagissaient normalement à la lumière et à l'accommodation. Tous les mouvements oculaires, sauf la convergence, normaux.

Tous les autres nerfs craniens étaient normaux. Pas de troubles moteurs ni sensitifs aux membres supérieurs.

Les muscles abdominaux étaient faibles.

Les extrémités des membres inférieurs étaient très fai-

bles, froides et cyanotiques. La station debout impossible. Anesthésie et thermo-anesthésie complète du côté droit jusqu'à 3 pouces au-dessous du mamelon, et vers la 6e dorsale.

Du côté gauche l'anesthésie à la piqûre s'étendait jusqu'à 2 pouces au-dessous de la clavicule, avec hyperesthésie au-dessus de ce niveau. Dans ces régions analgésiques la sensibilité tactile était réduite.

Le sens des attitudes aux membres inférieurs était partiellement conservé.

Les réflexes tendineux très vifs.

Le réflexe cutané plantaire en extension. On ne put obtenir aucun réflexe abdominal.

Le liquide céphalo-rachidien ne contenait que 4 cellules par mm³ mais 15 0/0 de ces cellules étaient polynucléaires. Les protéines à 0,04 pour cent et la réaction de Lange donnait une faible courbe du type syphilitique. Le Wassermann négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

En quelques jours apparaissent des paresthésies marquées des doigts et des mains avec abolition de la sensibilité sur tout le côté cubital de l'avant bras droit, et la partie postérieure du creux axillaire.

Au bras gauche une diminution de la sensibilité, légère mais nette, de distribution analogue.

Dans les 2 semaines suivantes s'établit une paralysie motrice et sensitive régulièrement progressive, jointe à une cécité absolue.

Le 17 mai, 8 jours avant sa mort, une autre ponction lombaire donna un liquide clair et incolore contenant 2 petits mononucléaires par mm³. Les protéines totales à 0,1 pour cent.

Réaction de Nonne Appelt positive. Réaction de Pandy : positive.

La réaction de Lange à l'or était normale.

La réaction de B. W. négative.

25 jours avant la mort qui se produisit le 4 juin 1927 apparut un tremblement des membres supérieurs de plus en plus violent. Le cou devint très rigide.

36 heures avant la mort la température commence à baisser, avec ralentissement concomitant du pouls. Peu avant la mort le teint devient héliotrope, les ongles des mains et des pieds mauves.

En résumé les troubles durèrent 13 mois. Le début se fit par des signes qui firent diagnostiquer une congestion hépatique. 2 mois plus tard la vue baisse rapidement, jusqu'à presque complète cécité, puis elle se rétablit.

4 mois plus tard, une nouvelle perte de la vue dont elle se remit encore.

1 mois après la début de la maladie apparurent des signes de myélite suivis d'amélioration qui allèrent jusqu'à la guérison apparente maintenue 3 mois. De nouveau des troubles visuels avec légère amélioration pendant quelques semaines, puis une paralysie rapidement ascendante, la cécité et la mort.

Ainsi en moins de 13 mois elle eut 4 attaques dans lesquelles les signes optiques ou paraplégiques ou les deux apparurent vite, atteignent leur maximum, puis s'améliorent progressivement.

A la fin les 2 groupes de symptômes apparurent un peu plus lentement et progressèrent régulièrement jusqu'à la mort. (1).

Obs. XV (M. G. Marinesco, 1927). — L'auteur présente un cas d'ophtalmo-neuromyélite, chez un jeune homme, âgé de 20 ans, qu'il a suivi pendant quelques mois, jusqu'à la rétrocession de presque tous les troubles nerveux. Le malade présentait le 23 octobre 1926 une tétraplégie avec

(1). Le protocole anatomique de cette observation est reproduit page 193.

cécité et surdité presque totale et un état général grave avec torpeur. Les premiers troubles débutèrent le 15 août 1926, avec des douleurs dans le membre inférieur droit et bientôt une difficulté de la marche. Le 1er octobre, la vue commença à diminuer à gauche et dix jours plus tard il y eut amaurose complète de ce côté et presque complète du côté droit. A l'entrée dans le service, on nota une surdité bilatérale et un léger nystagmus. Le membre supérieur droit était parétique, tandis qu'à gauche il y avait une paralysie complète avec atrophie des petits muscles de la main. Du côté des membres inférieurs il existait une paralysie spasmodique avec des troubles sphinctériens et une légère diminution de la sensibilité. L'examen du fond de l'œil (Dr Rasvan) montra une décoloration de la papille dans la moitié temporale, constatée dès le début de la maladie par R. le Dr Dimilesco.

Dans le liquide céphalo-rachidien, il y avait 0,40 % d'albumine (au Sicard), la réaction de Nonne Appelt légèrement positive et 150 lymphocytes par millimètre cube. Les réactions du B. W. et du benjoin colloïdal ont été négatives. Pas de microbes à l'examen microscopique.

En face de ce tableau symptomatique on fit le diagnostic d'ophtalmo-neuro-myélite. On fit un traitement par de l'iodaseptine.

Vers la mi-novembre l'état général, les troubles sensoriels et sphinctériens commencèrent à s'améliorer. Peu après, la motilité réapparut lentement, ce qui permit de constater un tremblement intentionnel des membres supérieurs. Une nouvelle ponction lombaire montre 5-6 lymphocytes par millimètre cube. Vers la fin de décembre le malade put faire quelques pas, soutenu, puis tous les troubles nerveux se sont amendés et le 17 janvier 1927 il quitta le service à peu près guéri. A cette date l'acuité visuelle est de 1/12e à droite, beaucoup plus diminuée à gauche.

L'aspect du fond de l'œil était toujours le même, ce qui indiquerait une lésion rétro-bulbaire.

Obs. XVI (Vedel et Puech, 1927). — Une femme de 33 ans entre à l'hôpital le 14 décembre 1925, amaurotique et paraplégique. Le début de son affection remonte à trois semaines : il se caractérise par de la céphalée et une baisse progressive de la vue, qui très rapidement aboutit à une perte à peu près absolue de la vision. L'impotence fonctionnelle des membres inférieurs n'est apparue que huit jours plus tard ; brusquement, en quelques heures, la malade s'est aperçue qu'elle ne pouvait se tenir debout et à dû dès lors s'aliter ; quelques jours plus tard, elle présente de la rétention d'urine qui a nécessité deux sondages.

Par ailleurs elle n'a pas de trouble subjectif de la sensibilité, la céphalée s'est atténuée, elle accuse de la rachialgie, mais celle-ci, peu intense, existe depuis plus d'un an, et peut être expliquée par un rhumatisme vertébral, qu'a mis en évidence une radiographie. Il n'y a ni vomissement ni constipation.

A l'entrée à l'hôpital la vision est à peu près abolie, surtout à gauche. L'œil droit ne peut compter les doigts à 1 mètre, l'œil gauche à 0,20.

L'examen du fond d'œil montre un léger œdème papillaire, plus marqué à gauche avec veines dilatées et artères rétrécies faisant un coude manifeste sur la papille. Le reste du fond de d'œil paraît normal (Dr Viallefont). Par ailleurs, la motilité et la sensibilité des globes oculaires sont normales, les pupilles sont égales et régulières, elles se contractent à la lumière, mais réagissent mal à l'accommodation. Le champ visuel paraît normal.

Aux membres inférieurs, on est étonné de trouver la force conservée, alors que la malade s'effondre si on essaie de la mettre debout. Cependant les réflexes tendineux, rotuliens et achilléens, sont très vifs, on provoque du côté gauche de la trépidation épileptoïde du pied et du clonus de la rotule, mais il n'existe pas de signe de Babinski.

Aux membres supérieurs, la force est conservée, les

réflexes sont un peu vifs. Nulle part on ne décèle de trouble de la sensibilité objective. Il n'y a pas de tremblement intentionnel.

La colonne vertébrale est douloureuse à la pression, mais de façon diffuse, il n'y a ni Kernig, ni raideur de la nuque. Une ponction lombaire évacue un liquide clair, dont la tension est de 18 avec l'appareil de Claude et dont l'examen donne les renseignements suivants :

Cytologie : 48 lymphocytes par champ de la cellule de Nageotte ;

Albumine : 0 gr. 20 p. 1000 ;

Chlorures : 7 gr. 1 ;

Glucose : 0gr. 89 pour une glycémie de 1 gr. 63 pour 1000 d'où un rapport hémo méningé de $\frac{0,89}{1,63} = 0$ gr. 54, c'est-à-dire normal.

On note de la submatité avec vibrations exagérées et expiration prolongée au sommet du poumon droit, pour lequel la malade a été déjà soignée il y a 7 ou 8 ans. L'azotémie est de 0,54.

Bien que la réaction de Wassermann soit négative dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien, on institue un traitement au novarsénobenzol.

Rapidement tous les phénomènes nerveux présentés par cette malade sont allés en s'atténuant, elle urinait toute seule au bout de 4 à 5 jours, les céphalées disparaissent complètement, elle se levait au bout d'un mois. La vue revenait peu à peu. Cependant une nouvelle ponction lombaire le 6 janvier montre encore un certain degré de réaction méningée, puisque la tension du liquide céphalo-rachidien était de 24 et la cytologie de 31 éléments lymphocytaires à la cellule de Nageotte. Albumine : 0 gr. 28, Chlorures 7 gr. 2 p. 1000. La température s'est toujours maintenue entre 37° et 37°5 avec léger mouvement fébrile entre 37° 5 et 38 du 21 au 28 décembre.

La malade se sent assez forte et y voit suffisamment pour reprendre son métier de domestique, elle sort de l'hôpital le 16 janvier 1926.

Elle revenait tous les 8 jours jusqu'au 14 février pour suivre son traitement spécifique. Nous l'avons vue à cette occasion et depuis la guérison est parfaite.

Ce syndrome de neuro-myélite aiguë est tout à fait typique. On y retrouve les symptômes caractéristiques avec leurs deux phases évolutives : première phase par atteinte du nerf optique avec baisse brusque de la vision, qui peut aller jusqu'à la cécité complète en quelques jours et qui se traduit, à l'ophtalmoscope, tantôt par une absence de lésions (névrite rétrobulbaire) tantôt et le plus souvent par une papillite comme dans notre cas

La deuxième phase, caractérisée par une atteinte médullaire, suit de quelques jours à quelques semaines la première. Elle se traduit par des paraplégies, des quadriplégies avec troubles sphinctériens ».

Diverses particularités singularisèrent ce cas ; l'existence d'astasie-abasie associée à la paraplegie ; l'absence de troubles sensitifs ; la rapidité de la guérison et son caractère complet, sans aucune séquelle. L'amelioration des troubles et le traitement antisyphilitique semblent pure coïncidence, parce que rien ne permet de penser ici à la syphilis.

Un autre fait reste à noter : l'hyperglycorachie : les auteurs en tirent argument en faveur de la nature encéphalitique de la neuro-myélite optique.

Nous verrons que si le sucre du liquide céphalo-rachidien a été rarement dosé dans cette dernière maladie, il s'est montré normal dans les autres cas.

On ne saurait donc rien déduire, à notre avis, de cette constatation isolée.

Obs. XVII (L. Van Bogaert, 1927) M. V. D. V..., 31 ans.

Entré à l'hôpital le 20 août 1928, pour paraplégie flasque des deux membres inférieurs et paralysie flasque du membre supérieur gauche, installée depuis quarante huit heures, céphalée intense, état nettement infectieux.

Les symptômes du début de l'affection sont une asthénie intense, avec douleurs myalgiques généralisées, une sensation de brouillard devant les yeux, des lancements violents dans la région sus-orbitaire et un état saburral des voies digestives.

L'examen à l'entrée montre :

Une rougeur diffuse des téguments, un œdème luisant des deux jambes et pieds avec sudation abondante, des réflexes pilo-moteurs très vifs aux deux membres supérieurs et sur le corps.

2° Une paraplégie flasque, les réflexes achilléens étant à peine marqués, mais avec clonus du pied à gauche et signe de Babinski de ce côté, une paralysie flasque du membre supérieur gauche avec abolition des réflexes tendineux ; les réflexes du membre supérieur droit existent faiblement et la joue de ce côté paraît également légèrement diminuée.

Constipation et rétention des urines (le malade doit être sondé).

Pas de troubles sensitifs ni cérébelleux appréciables ;

3° Une névrite rétrobulbaire bilatérale (Dr Van den Bril).

4° L'examen du sang montre une leucocytose de 16.000 dont 70 % de lymphocytes, 13% de polynucléaires, 6% d'éosinophiles, 2% de neutrophiles.

Hémoculture négative. Widal négatif. Wassermann négatif.

Le foie est légèrement augmenté de volume.

5° La ponction lombaire donne un liquide clair, s'échappant à une pression initiale de 80 cm. (Claude) en position couchée, à une pression terminale de 41 cm. (Claude) après prélèvement de 12 cm³.

Cellules : 1, 2 par millimètre cube.

Wassermann négatif.

Evolution. — Assez rapidement apparaît l'atrophie au membre supérieur gauche : elle intéresse à peu près également tous les muscles.

Aux membres inférieurs, elle est plus marquée et atteint surtout les quadriceps et les mollets.

Les troubles sphinctériens disparaissent aux environs du quinzième jour.

Les réflexes réapparaissent au bout d'un mois et demi, sauf ceux du membre supérieur gauche qui restent absents.

On voit qu'à la paraplégie flasque se substitue une paraplégie spasmodique condensée par un double signe de Babinski, clonus du pied des deux côtés, clonus de la rotule à droite.

La névrite rétrobulbaire a disparu entre le quarantième et le quarante-huitième jour.

Actuellement, l'amélioration progresse lentement, mais l'affection est sans aucun doute en régression.

La ponction lombaire pratiquée le 20 août montre une hypertension de 76 cm. au Claude, une albuminose de 0,50 et 2 cellules par millimètre cube.

Selon l'auteur, le début et l'allure de la maladie sont d'une maladie infectieuse et rappellent la névraxite épidémique.

Dans le mode de début, nous ne retrouvons pourtant aucun des symptômes caractéristiques de l'encéphalite épidémique ; nous y observons au contraire ces douleurs sus-orbitaires violentes qui ne manquent guère au

début de la neuro-myélite optique aiguë, l'évolution ultérieure de la maladie n'est pas indiquée, et c'est elle qui pourrait le mieux départager les deux maladies par la détermination possible des séquelles.

Obs. XVIII (Van Gehuchten et P. Gaudissart, 1927). — La malade est une femme de 37 ans. Elle est fille unique. Sa mère a fait plusieurs fausses-couches. Elle-même n'en a jamais eues.

Elle n'a pas d'antécédents personnels intéressants. Vers l'âge de 20 ans, elle a souffert quelque temps de l'estomac.

Depuis le début de l'année 1925, elle se plaint d'éprouver une sensation de faiblesse générale ; la marche la fatigue, tout effort un peu prolongé lui est difficile. L'appétit est médiocre, la digestion lente. A cette époque on constate chez elle un certain degré de ptose gastrique et hépatique, et elle suit un traitement d'ordre général. Dans le courant de l'année, les symptômes s'aggravent ; peu à peu la marche devient plus pénible, la fatigue plus rapide, les membres inférieurs lui paraissent lourds et elle se sent presque incapable de monter ou de descendre les escaliers. C'est à ce moment, au début de septembre 1925, que l'un d'entre nous l'examine pour la première fois.

La marche est encore satisfaisante quoique légèrement hésitante. Tous les mouvements sont possibles et la force musculaire est bonne. La station sur un pied, la marche sur une ligne sont bien effectuées. Il n'y a pas de Romberg, pas d'ataxie. Les réflexes achilléens sont abolis, les réflexes rotuliens faibles, plus faibles à gauche qu'à droite ; les réflexes plantaires sont en flexion. les réflexes radiaux et tricipitaux ne donnent pas de réponse, les bicipitaux sont égaux. La sensibilité est normale à tous les modes. Le B.-W. du sang est négatif.

La malade est venue un mois après. La situation s'est

aggravée. La marche est plus mauvaise ; elle est devenue lourde et incertaine. La malade ne sait plus guère monter les escaliers. Elle se fatigue très vite et fait souvent des faux pas. Elle éprouve des difficultés à se baisser pour ramasser un objet sans perdre l'équilibre. La force musculaire est diminuée aux membres inférieurs surtout dans le groupe antéro-externe. Tous les *réflexes tendineux* sont abolis sauf les bicipitaux. La *sensibilité* reste normale. Nous pratiquons la ponction lombaire. Pression 46 en position assise. B.-W. négatif. Le liquide renferme un peu de sang, ce qui fausse la précision du résultat : albumine 60 centigrammes. Lymphocytose modérée.

L'état continue à s'aggraver pendant les mois d'octobre et de novembre. La malade ne peut plus se mouvoir que soutenue par un aide et elle est de suite fatiguée.

Peu à peu une certaine faiblesse se déclare dans les membres supérieurs. Les mouvements des mains deviennent moins habiles.

L'état général est moins bon. La malade souffre d'insomnie qu'elle attribue à des sensations paresthésiques très désagréables ressenties dans les membres. L'appétit est nul. Il survient périodiquement des crises de vomissements biliaires qui s'accompagnent de décharge abondante de bile dans les selles.

Janvier 1926 : Nous revoyons la malade en janvier. Elle n'est plus capable de se tenir debout et doit garder le lit. La paralysie est presque complète au membre inférieur droit, elle est moins prononcée à gauche où des petits mouvements de flexion et d'extension restent possibles. Elle a envahi les muscles de la ceinture pelvienne. La malade ne peut plus s'asseoir dans son lit, mais les extenseurs de la cuisse sur le bassin gardent encore une certaine force. Les mains sont prises également et l'on constate des 2 côtés de la parésie des interosseux et de la faiblesse des muscles de l'avant-bras. Il existe depuis quelques jours de la paré-

sie du droit externe gauche avec *diplopie*. La *vue* a d'ailleurs considérablement faibli depuis environ un mois. Tous les muscles du corps sont en état d'hypotonie extrême avec atrophie déjà très marquée aux membres inférieurs et débutante aux mains.

L'examen électrique met en évidence la réaction de dégénérescence complète aux membres inférieurs, partielle aux supérieurs.

La sensibilité superficielle et profonde est intacte. Il existe des douleurs marquées à la pression des masses musculaires. La malade souffre beaucoup de crampes douloureuses et de sensations paresthésiques dans tout le corps. Elle a souvent de vives douleurs dans la nuque, douleurs de type névralgique.

Le foie est augmenté de volume et déborde de 2, 3 travers de doigt l'arcade costale. Il est dur et douloureux à la pression.

La rate est hypertrophiée. L'estomac est en ptose prononcée. Le ventre est ballonné et la constipation alterne avec des crises de diarrhée bilieuse.

L'examen des urines est négatif.

L'urée du sang est de 25 centigrammes.

Formule globulaire :

Globules rouges : 5.400.000;

Hémoglobine : 98,1 ;

Globules blancs : 22.400 ; lymphocytes : 8 % ; monucléaires : 5 % ; polynucléaires, basophiles : 0 ; neutrophiles ; 83 % ; eosinophiles : 4 %.

Hémoculture négative.

Cœur normal. Pouls rapide de 25 à 27 au quart.

Examen des yeux : la malade se plaint d'un trouble mal défini de la vision et d'accès d'obnubilation intermittente. Ces phénomènes existent depuis un mois.

L'acuité visuelle est normale. Le champ visuel pris gros-

sièrement à la main ne semble pas présenter de lacunes importantes.

Motilité : il existe une parésie prononcée du droit externe gauche. Dans le mouvement de latéralité à gauche, le globe oculaire ne dépasse pas la ligne médiane.

Examen ophtalmoscopique : œdème bilatéral de la papille, œdème transparent, avec dénivellation de 1 dioptrie environ. Artères rétrécies, veines dilatées et tortueuses. Pas d'hémorragie ni d'exsudation.

Nous instituons à cette époque un traitement spécifique énergique (cyanure et Bi) : ce traitement ne donne aucun résultat et la situation continue à empirer.

Mars 1926 : Au mois de mars, la paraplégie est complète. Seuls restent possibles les mouvements de la tête et du cou, quelques mouvements des épaules et des muscles de l'abdomen.

L'atrophie musculaire est excessivement intense. Il existe une véritable fonte musculaire aux membres inférieurs et l'on ne sent plus guère de muscles sous la peau.

Les mains sont très atrophiées, en griffe, avec contracture.

Il est apparu dans le courant du mois de mars de petites contractions myocloniques de la paupière gauche semblables à un clignement des paupières Tous les réflexes ont disparu. Les réflexes plantaires et abdominaux ne donnent pas de réponse.

Sensibilité. — Il s'est développé progressivement des troubles de la sensibilité qui portent surtout sur la sensibilité profonde. Celle-ci est actuellement totalement abolie et la malade ne se rend plus compte de la position de ses membres dans son lit; ni aux membres inférieurs ni aux membres supérieurs. L'astéréognosie est complète.

La sensibilité douloureuse est conservée aux mains, diminuée aux membres inférieurs où il existe un restant très net de la perception douloureuse. La sensation ressentie est

désagréable et anormale. La sensibilité thermique est bien conservée. La sensibilité tactile est diminuée aux membres inférieurs.

Le foie et la rate ont diminué de volume, mais restent douloureux à la pression. La malade est toujours sujette à des vomissements bilieux qui surviennent par crise et durent quelques jours.

Depuis le mois de janvier il y a presque tous les soirs un peu de température : 37°2 à 37°4.

Examen des yeux (mars 1926). — La malade se plaint de ne plus voir de l'œil gauche et d'avoir de fréquentes obnubilations de l'œil droit.

Acuité visuelle : Œil droit : 1 ;

» Œil gauche : compte les doigts à 1 m.

Motilité. La parésie du droit externe a disparu. La paupière gauche présente de petites contractions cloniques involontaires et identiques au clignement physiologique ; les contractions sont unilatérales et se répètent toutes les quelques secondes. Les pupilles sont normales.

Examen ophtalmoscopique : Œil droit : Œdème papillaire d'un diamètre de deux disques papillaires, œdème opalescent d'un blanc laiteux légèrement teinté de lilas, masquant complètement la lame criblée et les vaisseaux dont les sommets des boucles sont seuls visibles au moment où ils émergent de la papille pour se recourber vers le plan rétinien. La surface de la papille est recouverte d'un très riche réseau de fibres minuscules. Saillie papillaire 3 dioptries. Le reste de la rétine est normal, ni hémorragies, ni exsudation. Œil gauche : Aspect identique, mais beaucoup plus avancé. Le trouble papillaire est si prononcé qu'il présente un aspect presque porcelainé. Il existe un état d'atrophie déjà très prononcé. Le reste de la rétine est normal.

Avril 1926 : Examen des yeux :

Acuité visuelle. Œil droit : Compte les doigts.

» Œil gauche : Perception lumineuse,

Motilité : Pas de modification.

Examen ophtalmoscopique. L'œdème a considérablement augmenté.

En hauteur, la saillie occupe 6 dioptries à droite et 7 dioptries à gauche.

En largeur, l'œdème s'est étendu dans des proportions considérables, au point qu'il occupe actuellement une notable portion de la surface rétinienne. Son aspect s'est modifié, il est devenu opaque au point de cacher les vaisseaux centraux. Des plaques d'œdème où se devine la striation fibrillaire et des exsudats blancs groupés en amas entourent comme d'une couronne la papille œdématiée.

Quelques hémorragies rétiniennes. A ce moment, et sur les conseils du Pr Sicard qui a examiné la malade avec nous, nous essayons l'hétérohémothérapie.

Quatre injections hypodermiques de 10 cm³ de sang sont faites en 15 jours. Chaque injection est suivie d'une poussée fébrile (38°5 à 39°) mais le traitement est sans influence sur le cours de l'affection qui continue à s'aggraver jusque vers le début du mois d'août.

Octobre 1926 : Au début d'octobre, la situation s'est peu modifiée mais l'état général est devenu très mauvais. La malade n'a plus d'appétit, elle ne s'alimente presque plus. Le cœur est faible et doit être soutenu artificiellement. Le pouls est à peine perceptible. Il est apparu un œdème généralisé qui a envahi tout le corps, la face exceptée.

Il se forme un épanchement intrapéritonéal abondant qui nécessite des ponctions fréquentes. Par contre la paralysie a légèrement rétrocédé. La motilité est un peu meilleure aux membres supérieurs.

Quelques mouvements de flexion de l'avant-bras sur le bras sont possibles. Ils ne l'étaient plus au mois d'août. La sensibilité n'a pas varié. Depuis 2 mois environ la fièvre est complètement tombée.

Examen des yeux. — Il indique également une tendance à l'amélioration.

V = O. D. 0,6.

O. G. compte les doigts à un mètre.

L'aspect ophtalmoscopique s'est complètement modifié depuis le dernier examen.

A droite, l'œdème papillaire a disparu. La papille optique est atrophique, d'un blanc grisâtre ; ses bords sont irréguliers. Les artères sont très minces, les veines ont également diminué de calibre.

Les hémorragies et les taches blanches qui parsemaient la rétine sont en voie de résorption.

A gauche, il existe un décollement rétinien occupant toute la moitié inférieure de la rétine. La papille présente un aspect analogue à celui de l'œil droit.

Vers la fin du mois, la malade est prise subitement d'une crise d'oppression. Celle-ci résiste à toute médication stimulante. Il apparaît du Cheyne Stokes, du strabisme externe bilatéral. Le pouls devient imperceptible et 24 heures après, la mort survient après une très courte période d'agitation. La conscience a été parfaitement conservée jusqu'aux dernières heures.

En résumé, il s'agit donc ici d'une paralysie ascendante progressive qui a évolué comme un syndrome de Landry excessivement lent. La durée totale de l'affection peut-être évaluée à 18 mois approximativement. Les premiers symptômes ont été des symptômes de polynévrite des membres inférieurs et ce n'est guère que devant l'ascension lente de la paralysie que nous avons admis l'existence de lésions médullaires. Les symptômes oculaires ont fait leur apparition quelques mois après le début des symptômes de paralysie, sous forme d'œdème bilatéral de la papille qui, au bout de peu de temps, a pris l'aspect d'une stase papillaire très intense. La paralysie temporaire du droit externe et les contractions myocloniques de l'orbiculaire des paupières à

gauche sont les seuls témoins de l'atteinte des nerfs craniens.

Les troubles de la sensibilité n'ont fait leur apparition que longtemps après la paralysie. Ils se sont bornés longtemps à la perte de la sensibilité profonde ; dans les derniers temps, les sensibilités superficielles ont également été atteintes.

Après une aggravation lente qui a duré plus d'un an, l'affection a paru s'arrêter, la paralysie a légèrement rétrocédé, la stase papillaire a disparu, puis subitement une nouvelle poussée a envahi le bulbe et emporté la malade en quelques heures.

Les symptômes nerveux nous paraissent bien la conséquence d'une affection qui a envahi tout l'organisme. C'est à une même cause infectieuse que nous croyons pouvoir attribuer la myélite, la papillite, l'hypertrophie du foie et de la rate et les troubles profonds du système digestif.

L'aspect œdémateux des papilles pourrait faire discuter la réalité du diagnostic et envisager une hypertension intra-cranienne méconnue. Mais les auteurs objectent qu'il n'en existe aucun signe.

La paralysie unilatérale du VI a disparu quand l'œdème a été observé. Par ailleurs, l'œdème n'est pas strictement papillaire ; il s'étend sur la rétine sous forme de larges plaques.

L'œdème papillaire lui-même n'est pas fait pour écarter le diagnostic de neuro-myélite optique aiguë ; nous verrons en effet qu'il est assez fréquent en cette maladie et peut faire errer le diagnostic en évoquant l'hypothèse de papille de stase.

Obs. XIX (P. Van Gehuchten, 1927). — Il s'agit d'un homme de 45 ans, sans antécédents. Vers la fin de mai 1926, il présente brusquement de la diplopie par parésie du droit interne gauche. Le Bordet-Wassermann du sang est faiblement positif. Après quelques injections d'acétylarsan, la paralysie s'améliore. Un nouvel examen du sang est négatif. Brusquement, vers le 15 août, il éprouve des fourmillements et de la faiblesse dans les jambes. Au bout de huit jours la marche est impossible. Paralysie flasque des membres inférieurs : réflexes achilléens abolis, réflexes rotuliens faibles, réflexes de défense très vifs sans Babinski. Hypoesthésie douloureuse et tactile aux membres inférieurs. Pas de paralysie oculaire, mais scotome central à l'œil gauche. Ponction lombaire : lymphocytes 23, albumine, 50 ; B.-W. négatif.

Les jours suivants, les symptômes s'exagèrent, la parésie des membres supérieurs augmente. Abcès de fixation. Etat stationnaire durant quinze jours. Nouvel abcès de fixation. Amélioration progressive. La paralysie, de flasque, devient spastique. Certains mouvements redeviennent possibles aux membres inférieurs ; la motilité des membres supérieurs s'améliore. Les troubles de la sensibilité superficielle diminuent notablement.

Dans cette observation, le diagnostic de neuro-myélite optique aiguë ne peut pas être affirmé. La réaction de Bordet-Wassermann légèrement positive dans le sang, la coïncidence de sa négativation par l'acétylarsan avec la première amélioration clinique sont une présomption en faveur de la syphilis cérébro-spinale.

La même réaction est, certes, négative dans le liquide céphalo rachidien ; mais la ponction lombaire a été pratiquée seulement après le traitement.

En résumé, le classement de semblable cas ne nous semble pas certain.

Obs. XX (M. Koelichen, 1928). — Le malade J. K., de 22 ans, quelques jours après une infection grippale est pris d'un accès de fièvre, d'un abaissement brusque de la vue et d'une parésie des membres inférieurs. Les jours suivants, la cécité et la paralysie des membres inférieurs deviennent complètes, la défécation et la miction impossibles. A l'examen, on constate une névrite optique double, une parésie du regard à droite, un léger affaiblissement au membre supérieur gauche avec un certain degré d'atrophie des muscles de l'avant bras et de la main, une paralysie flasque complète des membres inférieurs avec suppression des réflexes tendineux et cutanés et une anesthésie superficielle et profonde remontant sur le tronc jusqu'à D4, de la rétention d'urine et des matières, une légère raideur de la nuque, des escharres aux régions fessière et sacrée et aux talons.

L'examen du liquide céphalo-rachidien montre une albuminose et une lymphocytose peu marquées. Le Bordet-Wassermann est négatif.

La marche de la maladie, progressive à la première période et accompagnée de fièvre et de gonflement passager des genoux, tourne bientôt vers l'amélioration. Au moment de la présentation du malade, trois mois après le début, sa vision est assez satisfaisante (acuité visuelle des deux côtés = 0,1), il lui reste cependant une atrophie partielle des nerfs optiques ; la motilité des membres supérieurs est normale, pas d'atrophie musculaire. Il marche sans aide, en traînant quelque peu son membre inférieur droit. Les troubles sensitifs ont disparu complètement, les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs, on trouve du clonus au pied droit ; les réflexes abdominaux ont réapparu, surtout

du côté gauche ; les signes de Babinski et de Rossolimo restent bilatéraux.

Il est regrettable que n'aient pas été étudiées dans ce cas, les réactions colloïdales du liquide céphalo-rachidien.

Cette observation est atypique par le contraste qu'elle offre entre la gravité des signes neurologiques initiaux (caractère complet de la paralysie, troubles trophiques accentués) et la rapidité de l'évolution favorable.

Obs. XXI (Pr G. Guillain, Th. Alajouanine, I. Bertrand et R. Garcin, 1928). — Mme Mous..., Julienne, 41 ans, concierge, entre à l'Hospice de la Salpêtrière, le 1er juillet 1925, venant de l'Hôpital Claude-Bernard, où elle avait été hospitalisée dans les derniers jours d'avril 1925 pour une affection supposée être une méningite cérébro-spinale.

Cette femme avait été parfaitement bien portante jusqu'en avril 1925, et à part une grippe sévère en 1918 et une rougeole en 1922, on ne retrouve dans ses antécédents aucune maladie digne d'être notée. Elle est mère de deux garçons âgés de 11 et de 12 ans bien portants, elle n'a jamais eu de fausses-couches, elle a toujours été assez mal réglée.

Vers le 15 avril 1925, la malade éprouve des douleurs dans l'épaule gauche et dans la nuque avec irradiations dans le bras gauche. La température s'élève aux environs de 38°. Huit jours après, des fourmillements avec sensation d'engourdissement apparaissent dans la jambe gauche, puis dans la jambe droite, entravant la marche, en même temps que s'installe une rétention d'urine qui nécessite le cathétérisme pendant 15 jours. Les douleurs cervicales deviennent de

plus en plus vives, immobilisant la nuque. La malade est envoyée à l'Hôpital Claude-Bernard avec le diagnostic de méningite cérébro-spinale. Cependant, il n'existe ni céphalée, ni fièvre notable, ni signes méningés, et, à son entrée à la Clinique des maladies contagieuses, M. Cathala constate une paraplégie complète avec troubles sphinctériens, atteinte du membre supérieur gauche, des muscles du tronc et de l'abdomen. L'hypothèse d'une sclérose en plaques est envisagée, que ne confirme pas l'examen du liquide céphalo-rachidien qui, prélevé à deux reprises par ponction lombaire, ne montre aucune modification nette. La réaction de Wassermann est négative aussi bien dans le sang que dans le liquide céphalo-rachidien.

Vers le 10 mai, les troubles sphinctériens s'amendent puis disparaissent, la malade reste constipée, mais urine dès lors toute seule. Une amélioration parallèle des troubles moteurs se produit vers la même époque et la malade peut remuer ses jambes.

Mais, le 15 mai, apparaissent des phénomènes nouveaux sous forme de crises motrices très particulières siégeant dans le bras gauche. La malade perçoit pendant 3 ou 4 minutes comme un tremblement dans son membre supérieur gauche, puis des contractures apparaissent dans la main accompagnées de douleurs extrêmement vives. La crise tonique dure ainsi 4 à 5 minutes et se reproduit 10 à 12 fois par jour.

Nous avons pu assister à ces crises. A la suite d'un effort ou d'un déplacement actif du membre apparaissent quelques mouvements de latéralité des doigts de la main gauche, bientôt suivis d'une crise tonique extrêmement douloureuse. Les trois premiers doigts de la main gauche en extension se mettent en fuseau, les deux derniers au contraire sont en flexion marquée dans la paume. L'avant-bras se fléchit sur le bras, la tête se rejette en arrière et vers la gauche. A ce moment, le rythme respiratoire se modifie, puis la contrac-

ture gagne le tronc et les muscles abdominaux qui sont durs au palper, enfin atteint les membres inférieurs. Au membre inférieur gauche, la contracture a lieu en extension et prédomine sur le segment distal ; le pied gauche se met en hyperextension avec tendance au varus. Au membre inférieur droit, la crise provoque une flexion de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin. La crise dure 4 à 5 minutes. Cette crise pseudo-tétanique est extrêmement douloureuse, arrachant des plaintes à la malade dont le masque

Fig. 1. — Aspect d'une crise tétanoïde.

légèrement crispé traduit la souffrance. Ces crises se répètent 10 à 12 fois par jour et la malade vit dans l'appréhension de tout mouvement, le moindre choc déclanche immédiatement l'accès. La photographie ci-jointe objective mieux que toute description ces crises de contracture tonique de caractère si spécial (Fig. 1). Notons enfin que ces crises tétanoïdes intéressent parfois, mais non constamment, le membre supérieur droit.

A l'examen, on est frappé par l'atrophie diffuse des masses musculaires des jambes, des cuisses et de l'avant-bras gauche. Les membres inférieurs ont un aspect nettement poly-

névritique, les pieds sont tombants, la peau est sèche, écailleuse et froide. Les mêmes troubles trophiques existent à la main gauche dont les ongles sont fortement cannelés, surtout au niveau de l'index et de l'auriculaire gauches. La force musculaire des différents segments des membres est relativement bonne, sauf au membre supérieur gauche. Tous les mouvements sont possibles et il n'existe pas de déficit particulier sur les fléchisseurs.

Aux membres inférieurs, tous les réflexes tendineux donnent une réponse normale, plutôt vive. Il existe une ébauche de clonus du pied aussi bien à droite qu'à gauche, mais les secousses sont vite épuisées. Le réflexe cutané plantaire donne une extension nette de l'orteil à gauche, un signe de l'éventail manifeste à droite avec extension inconstante du gros orteil. Le réflexe cutané abdominal est de perception difficile (mauvaise paroi abdominale). On ne peut mettre en évidence aucun réflexe de défense par les manœuvres classiques.

Aux membres supérieurs, la diminution à gauche de la force musculaire s'accompagne d'une diminution très notable des réflexes stylo-radial, cubito-pronateur et olécranien, qui sont normaux du côté droit. Il n'existe au membre supérieur aucun signe cérébelleux, peut-être l'épreuve du doigt sur le nez montre-t-elle une légère hésitation au but, mais celle-ci est rapidement corrigée par la répétition de l'épreuve.

Les réflexes massétérin, naso-palpébral, du voile et du pharynx sont normaux. Il n'existe aucune paralysie des nerfs craniens. On constate une légère hypertonie des muscles de la face du côté gauche où les traits et les rides sont plus accentués.

La sensibilité objective est normale à tous les modes. Outre les douleurs subjectives déclenchées par les crises, il existe une hyperesthésie légère à la pression des masses musculaires des mollets et des cuisses.

L'examen oculaire, pratiqué le 23 juillet, montre que l'acuité visuelle, le fond d'œil, la musculature extrinsèque, les réflexes à la lumière et à l'accommodation, le champ visuel pour le blanc et les couleurs sont absolument normaux. Il semble cependant que les jours précédents on ait pu noter quelques secousses nystagmiformes et une légère difficulté de convergence en même temps qu'une légère mydriase de l'œil gauche.

L'examen somatique de la maladie ne révèle par ailleurs qu'un petit goitre nodulaire, mobile, du volume d'une noix, siégeant dans le lobe droit du corps thyroïde, ne débordant pas la ligne médiane, mais fusant en arrière jusque derrière la clavicule. Cette tuméfaction est apparue à l'âge de 18 ans et ne s'accompagne d'aucun signe de la maladie de Basedow.

En résumé, une femme de 41 ans, présente, après une phase de douleurs à type radiculaire, une paraplégie transitoire avec troubles sphinctériens laissant derrière elle un tableau d'amyotrophie avec signes pyramidaux (exagération des réflexes aux membres inférieurs, signe de Babinski du côté gauche), abolition du réflexe stylo-radial gauche, légère mydriase gauche, tous signes qui témoignent d'une myélite diffuse à prédominance poliomyélitique dans sa répartition, mais dont le foyer principal siège très vraisemblablement dans la région cervicale gauche. Sur ce syndrome anatomoclinique bien caractérisé sont apparues des crises de contractures toniques bien spéciales, rappelant par certains de leurs aspects des crises de tétanie, permettant de penser aussi, par certains de leurs caractères et tout particulièrement par leur propagation à des crises d'épilepsie bravais-jacksonienne.

Les examens électriques montrent des réactions qualitatives normales dans les muscles intéressés, de même les chronaxies sont normales. Le signe de Trousseau est négatif ; un lien de caoutchouc appliqué au bras et fortement

serré ne provoque aucun rappel de la crise. Les manœuvres de Chvostek, de Weiss, ne montrent non plus aucune de ces secousses en éclair si caractéristiques de la tétanie. L'épreuve de l'hyperpnée profonde de Rosett déclenche au bout de 3 minutes le retour des crises, telles que nous les avons décrites, avec en plus cependant quelques mouvements cloniques de l'avant-bras.

De ces faits, nous croyons pouvoir tirer la conclusion que les phénomènes observés sont bien distincts de l'hyperexcitabilité neuro-musculaire qui caractérise la tétanie. Si le chlorure de calcium injecté par voie intraveineuse nous a donné cependant une sédation passagère des crises, qui disparaissaient pour quelques heures après les injections, c'est le gardénal associé au chlorure de calcium qui, administré par la bouche, nous a paru influencer le plus nettement et le plus favorablement ces crises bien spéciales qui ont constitué le symptôme primordial pendant plus d'un mois.

Par ailleurs, pendant toute cette période, la température de la malade était nettement au-dessous de la normale, oscillant entre 37°4 et 38°2. Contre cet élément infectieux indubitable, nous avons administré de l'urotropine, de la quinine, et nous avons noté en même temps que la température s'abaissait, une amélioration de la diurèse qui va dès lors se tenir au-dessus d'un litre par 24 heures. Il n'existe dans l'urine ni sucre ni albumine.

Les crises ont complètement disparu le 18 août, la malade se plaint de diminution de la vue de l'œil droit, elle souffre de douleurs frontales et périorbitaires droites.

L'examen ophtalmologique, pratiqué le 20 août, donne les résultats suivants. A droite, papille de névrite, hyperémiée, avec veines très dilatées ; modifications nettes du champ visuel ; scotome central avec rétrécissement assez considérable du champ visuel ; abolition de la perception des couleurs ; le réflexe photo-moteur est très paresseux. A gauche, l'acuité visuelle et le fond d'œil sont normaux.

Le 28 août, un nouvel examen montre que la diminution de l'acuité visuelle de l'œil droit progresse rapidement.

Une ponction lombaire est pratiquée le 31 août. L'examen du liquide céphalo-rachidien donne les résultats suivants : liquide clair ; tension 52 en position assise ; albumine 0 gr. 56 au rachialbuminimètre de Sicard ; réaction de Pandy légèrement positive ; réaction de Weichbrodt négative ; 0,8 lymphocyte par millimètre cube à la cellule de Nageotte ; réaction de Wassermann négative ; réaction du benjoin colloïdal 0000222200000000.

La réaction de Wassermann dans le sang est absolument négative. L'amaurose de l'œil droit progresse et, le 7 septembre,la vision est abolie du côté droit. L'examen du fond d'œil montre une papille à bords très flous avec œdème péripapillaire, les veines sont dilatées, les artères peu modifiées. Un nouvel examen, le 15 septembre, montre une névrite optique en évolution, la papille est en voie d'atrophie. La vision de l'œil gauche reste normale.

Le 23 septembre, la malade ne voit plus dans le champ visuel temporal de l'œil gauche.

Un nouvel examen pratiqué par le Dr Coutela donne les résultats suivants. Les pupilles sont dilatées (sans aucune instillation de collyre) et réagissent à peine à la lumière, alors qu'elles réagissent à peu près normalement à la convergence. Œil droit : on note un coude de vaisseaux avec œdème léger péripapillaire et une décoloration du segment nasal ; la vision est abolie et cette abolition ne s'explique pas par les lésions ophtalmoscopiques. Œil gauche : l'acuité visuelle est de 4/10 ; on constate une hémianopsie latérale gauche qui n'existait pas le 15 septembre ; le fond d'œil est normal. Le 16 septembre, la malade ne voit plus dans le champ nasal de l'œil gauche qui l'avant-veille était intact.

Le 2 octobre, l'examen ophtalmologique est ainsi résumé :

Acuité visuelle : O. D. : V. = O. — O. G. : V. = perception lumineuse.

Pupilles : O. D. : pas de réaction photomotrice, lésion située vraisemblablement en avant des centres réflexes. O. G. : très légère contraction à l'excitation lumineuse.

Motilité : normale.

Examen ophtalmoscopique : O. D. : décoloration du segment temporal de la papille sans atrophie vasculaire évidente. O. G. : aspect normal, légère hyperémie, pâleur de la portion temporale.

Champ visuel : O. D. : persistance d'une zone sensible à la périphérie du champ nasal. O. G. : conservation de la sensibilité lumineuse au centre et dans le champ nasal.

Ainsi la deuxième étape évolutive de l'affection présentée par notre malade se résume dans l'apparition d'une cécité absolue ayant débuté par l'œil droit, ayant gagné le champ temporal de l'œil gauche, puis le champ nasal avec des modifications du fond d'œil insuffisantes à expliquer les caractères et la marche des phénomènes oculaires qui paraissent ressortir à une atteinte chiasmatique. Il n'existe aucun signe d'hypertension intra-cranienne, les radiographies du crâne sont normales en tous points.

Pendant que se déroulait, du 20 août au 20 octobre, l'étape amaurotique de l'affection en cause, les phénomènes myélitiques du début s'étaient à peine modifiés et un examen systématique, pratiqué le 26 septembre, nous permettait de fixer, comme suit, le bilan de la première atteinte.

La malade présente une paraplégie incomplète des membres inférieurs, prédominant à gauche avec diminution globale de la force segmentaire qui est particulièrement affaiblie dans le domaine de la loge antéro-externe des deux jambes. Les deux pieds sont tombants en varus équin (Fig. 2). L'atrophie musculaire est diffuse, surtout marquée aux jambes, masquée par un œdème qui remonte jusqu'au niveau des seins, œdème qui s'accompagne de troubles trophiques de la peau qui est luisante et écailleuse.

Les membres supérieurs sont inégalement atteints.

Le bras gauche est complètement impotent, l'articulation de l'épaule est bloquée, celle du coude ne permet qu'une extension limitée à 135° environ. Le poignet, par contre,

Fig. 2. — Amyotrophie des membres inférieurs.

présente une mobilité passive et active relativement conservée. Les doigts sont immobilisés en très légère flexion et sont le siège de rétraction et de troubles trophiques marqués (Fig. 3). Les masses musculaires de l'avant-bras, des éminences thénar et hypothénar sont considérablement

atrophiées. Dans l'ensemble, il existe une monoplégie brachiale gauche à peu près complète avec atrophie musculaire diffuse, mais prédominante aux extrémités. Les trou-

Fig. 3. — Amyotrophie des membres supérieurs.

bles trophiques sont marqués, glossy-skin, ankylose de l'épaule, du coude, des articulations des doigts.

Le membre supérieur droit est relativement peu atteint, il n'existe pas de paralysie des muscles du bras. Cependant la main droite présente une griffe cubitale, la malade est dans l'impossibilité d'étendre les deux dernières phalanges des trois derniers doigts. Cette griffe est actuellement

d'ailleurs fixée par des rétractions, de l'ankylose des petites articulations des phalanges. L'articulation du coude est libre, de même celle du poignet, seule l'articulation de l'épaule présente une légère limitation passive des mouvements. Les troubles trophiques sont peut-être moins accusés du côté des téguments et des phanères, mais au membre supérieur droit, comme au membre supérieur gauche, comme aux membres inférieurs, il existe des craquements articulaires et les radiographies que nous avons fait faire montrent une décalcification marquée des épiphyses.

En résumé, l'aspect de notre malade est frappant par l'atrophie prédominant aux extrémités, et singulièrement localisées au cubital du côté droit, s'accompagnant de troubles trophiques, d'ankylose, de rétractions aponévrotiques, d'œdème ; on a l'impression à première vue d'une lésion prédominante du neurone moteur périphérique.

Cependant, les signes d'excitation pyramidale ne sont pas douteux ainsi qu'en témoigne l'état des réflexes.

Les réflexes rotulien et achilléen sont exagérés des deux côtés, principalement à gauche. Le clonus du pied s'obtient facilement, principalement à gauche. De ce côté, le réflexe cutané plantaire provoque l'extension de l'orteil. Pas de signe de Babinski du côté droit.

L'état de la sangle musculaire abdominale très affaiblie ne permet pas d'interpréter l'absence de la réponse supérieure du réflexe médio-pubien qui provoque une réponse crurale très nette.

« Le réflexe cutané abdominal paraît aboli aussi bien à droite qu'à gauche.

Aux membres supérieurs, les réflexes tendineux sont plutôt vifs du côté droit, nettement exagérés du côté gauche, sauf pour le réflexe tricipital dont la réponse, bien que très faible, paraît inversée.

Il n'existe aucun trouble de la sensibilité objective ; signalons cependant les douleurs spontanées de la nuque irra-

diant dans les bras et les douleurs provoquées par la pression des masses musculaires, particulièrement nettes au niveau des muscles pectoraux, un peu au-dessus de la zone où s'arrête l'œdème.

Les troubles sphinctériens sont minimes et consistent en paresse vésicale avec mictions impérieuses.

Dans le domaine des nerfs craniens, nous ne reviendrons pas sur la cécité dont nous avons déjà minutieusement précisé l'évolution progressive. Il nous faut signaler cependant l'aspect hypertonique de l'hémiface gauche bien visible sur nos photographies et l'existence de secousses myosismiques du peaucier gauche. Les autres nerfs craniens sont absolument normaux. Les réflexes massétérin, naso-palpébral, pharyngien sont normaux. Le réflexe du voile paraît aboli. Ajoutons, pour être complet, qu'il n'existe aucun signe de la série cérébelleuse, que les signes pyramidaux ne s'accompagnent pas de réflectivité de défense.

Les réflexes de posture abolis du côté gauche existent, quoique diminués, du côté droit. On ne constate pas de dysarthrie. L'état psychique est normal.

Tels étaient les signes présentés par notre malade au lendemain de l'installation définitive des accidents amaurotiques. La température, légèrement instable jusque là avec quelques petits clochers thermiques à 38°, était revenue à peu près à la normale, lorsque, assez brutalement, précédés de fourmillements et de secousses en éclair dans les membres, se constitua, le 13 octobre, une paraplégie complète avec anesthésie absolue au-dessous de D^2 (Figure 4). C'est la troisième étape de l'affection, stade de myélite transverse aiguë, qui devait emporter rapidement la malade.

Cette paraplégie, précédée de troubles douloureux subjectifs (fourmillements, douleurs fulgurantes, rachialgie de la nuque) et de rétention d'urine se constitua en 24 heures et présenta tout aussitôt les caractères suivants.

Impotence absolue des deux membres inférieurs, dont la

motilité volontaire est alors totalement abolie. Le membre inférieur droit présente des mouvements de retrait spontanés et fréquents, perçus par la malade. Le signe de Babinski est bilatéral. Les réflexes tendineux sont exagérés et diffusés. Les mouvements de défense sont faciles à mettre

F. 4. — Topographie des troubles de la sensibilité.

en évidence, surtout du côté droit où le triple retrait se produit spontanément. Le réflexe cutané abdominal, jusque-là aboli existe du côté gauche. On note l'apparition d'un hémitremblement du membre supérieur droit sans signes cérébelleux. Les troubles sensitifs sont intenses : douleurs subjectives violentes dans la nuque et le cou ; anesthésie complète au chaud et au froid, à la piqûre et au tact au-

dessous de D^2. Troubles sphinctériens, incontinence vésicale et rectale. La température oscille vers 39°.

Un nouvel examen pratiqué le 18 octobre, cinq jours après le début de cet épisode, montre quelques modifications légères à ce tableau et permet de préciser certains troubles.

La paraplégie est complète aux membres inférieurs avec exaltation des réflexes de défense qui sont très marqués et dont la zone d'excitation s'arrête à la région inguinale. Ils sont surtout nets à droite où le triple retrait se produit d'ailleurs spontanément. Le signe de Babinski est bilatéral.

Les réflexes tendineux sont vifs aux deux membres inférieurs. Il n'existe pas de clonus du pied. Le réflexe médio-pubien donne uniquement une réponse crurale, surtout vive à droite. Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis des deux côtés.

Le membre supérieur gauche s'enraidit progressivement et présente alors une hypertonie de type plastique avec réapparition des réflexes de posture. Sur le membre supérieur droit, on constate à la main de petits mouvements involontaires rappelant les mouvements observés dans la maladie de Parkinson au début.

De tous les réflexes tendineux du membre supérieur droit, seul le stylo-radial persiste très faible. A gauche, le stylo-radial persiste vif, le tricipital est nettement inversé, les réflexes cubito et radio-pronateur sont abolis et provoquent la flexion de la main.

De temps à autre, on note, dans les membres supérieurs, de petites décharges de contractions involontaires et arythmiques et il existe des myosismies des pectoraux.

La malade se plaint de douleurs dans la nuque et le cou ; il existe une hyperesthésie très marquée des masses musculaires du tronc et de la nuque (pectoraux, trapèze) et même des masticateurs, en un mot des masses musculaires susjacentes à la zone d'anesthésie.

La sensibilité au tact et à la piqûre est abolie complètement au-dessous de D^2. La sensibilité au chaud et au froid est complètement abolie au-dessous de D^2.

Anesthésie complète des membres inférieurs remontant jusqu'aux fausses côtes.

Le sens des attitudes est profondément troublé tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

L'incontinence sphinctérienne est complète.

La face accentue son masque hypertonique, mais il n'existe pas de dysarthrie, ni de troubles de la salivation.

La température qui s'était élevée à 39° depuis le début de cette troisième phase évolutive de la maladie, oscille entre 39° et 40°, des escarres apparaissent. La malade meurt le 12 novembre.

La maladie a duré sept mois.

L'observation que nous venons de rapporter en détail peut être résumée à grands traits de la façon suivante :

Une femme de 41 ans est prise brutalement de douleurs radiculaires qui préludent à la constitution d'une paraplégie complète avec troubles sphinctériens. En quelques jours, cette paraplégie rétrocède partiellement, en laissant derrière elle les stigmates neurologiques d'une myélite aiguë diffuse à prédominance poliomyélitique, mais dont le foyer principal siège indubitablement dans la région cervicale.

Un mois après cette première phrase, que nous appellerons phase leucopoliomyélitique, vont se dérouler des crises de contracture pseudo-tétanoïde, qu'une analyse minutieuse permet d'assimiler à des crises d'épilepsie bravais-jacksonienne. Cette phase convulsive tonique va durer un mois environ.

Quelques jours après, la malade perd progressivement la vision de l'œil droit et l'examen ophtalmologique décèle des signes manifestes de névrite optique avec atrophie rapide. Bientôt une hémianopsie temporale gauche et la perte de la vision gagne progressivement le champ nasal gauche. En

quelques jours, notre malade est devenue et va rester aveugle. Telle est la suite des manifestations morbides juxta-chiasmaliques qui caractérisent la phase amaurotique de l'affection.

Enfin une paraplégie flasque complète avec troubles sphinctériens et anesthésie absolue au dessus de D^2 va se constituer en 24 heures. C'est la dernière phase, phase de myélite aiguë transverse, à laquelle va succomber la malade. Ces différentes poussées évolutives se sont produites en six à sept mois : 15 avril, phase leucopoliomyélitique ; 15 mai, phase convulsive tonique ; 20 août-2 octobre, phase amaurotique : 18 octobre, phase de myélite aiguë transverse.

Nous ajouterons que, pendant toute l'évolution de la maladie, la température était au-dessus de la normale, dessinant des clochers thermiques ne dépassant pas en général 38°2, mais dont la courbe continue et prolongée témoignait de la réalité du processus infectieux responsable des troubles observés (1).

Obs. XXII (*personnelle*) (Service du Pr G. Guillain). *A. L... homme de 30 ans, chauffeur mécanicien.*

Le malade est conduit à la consultation de la Salpêtrière, le 13 janvier 1927 pour trois ordres de faits : des troubles visuels, psychiques et moteurs ; il est reçu à la salle Déjerine.

Histoire de la maladie.

Ces trois séries de troubles caractérisent l'évolution de la maladie ; mais tandis que les désordres psychiques surviennent sur un fond mental anormal, les perturbations visuelles et motrices ont un début brusque et bien précisé : *le 10 novembre 1926.*

(1) L'anatomie pathologique de ce cas dont nous avons pu étudier les coupes est relaté en détails, page 179.

a) *Troubles visuels* :

Auparavant, le malade n'avait aucun trouble de la vision : peu de temps avant, il avait passé une visite ophtalmologique pour être admis aux fonctions de chauffeur-mécanicien et il avait été agréé sans mal.

Le 10 novembre, à huit heures du matin, le malade est pris d'éblouissements au cours de son travail; une amaurose presque complète survient. On doit le reconduire chez lui. Au bout de quelques heures les troubles s'amendent légèrement, tout en laissant subsister une considérable déficience de la vision qui porte autant sur la perception des objets un peu distants que sur la discrimination des couleurs. Un ophtalmologiste l'examine le lendemain. Sans recherches préalables, dans le sang, il institue un traitement antisyphilitique (injections quotidiennes de cyanure de mercure) ; celui-ci poursuivi deux semaines durant, n'amène aucune amélioration. Au contraire, les troubles de la vue s'exagèrent. Ils se présentent sous deux aspects différents :

1° Une déficience permanente de la vision, permettant l'identification des objets très proches.

2° des phases paroxystiques d'amaurose totale : celles-ci surviennent brusquement. Le malade a la sensation de brouillard devant les yeux ; la vision est totalement abolie. C'est durant ces accès amaurotiques, nous le verrons plus loin, que les troubles psychiques prennent une forme délirante.

La durée de ces accès est de quelques minutes, ils se reproduisent de façon très irrégulière, tantôt tous les deux ou trois jours, tantôt plusieurs fois par jour.

b) *Troubles de la marche.*

Ceux-ci apparurent de façon exactement synchrone aux troubles visuels : la démarche devint incertaine, titubante ; le malade tendait à tomber dans un sens du reste variable ; en avant, en arrière ou à gauche, jamais à droite.

c) *Troubles psychiques.*

Le malade a toujours été très nerveux, irritable, sujet à des accès d'excitation.

Il ressort de l'interrogatoire de sa femme qu'il faisait fréquemment des excès alcooliques ; mais elle nie que des excès plus marqués qu'habituellement aient précédé les troubles actuels.

Sur ce fond psychique, se sont développés des troubles dont l'apparition a suivi d'un mois celle des troubles oculaires ; c'est en effet vers le 15 décembre qu'ils ont été remarqués.

Ils se présentent sous deux aspects différents.

1° *Troubles permanents.* — Le malade est perpétuellement agité, loquace. Sa mémoire semble à peu près abolie pour les faits antérieurs à une huitaine de jours ; le degré de cette amnésie est du reste variable d'un moment à l'autre, mais il est toujours très marqué.

2° *Troubles paroxystiques.* — Il s'agit d'accès d'obnubilation complète avec délire ; ceux-ci coïncident avec les accès amaurotiques. Alors, le malade s'agite violemment, crie, court, tombe souvent. Il ne reconnaît plus personne et semble avoir perdu toute notion du lieu où il se trouve.

Ces accès, comme les crises amaurotiques qu'ils accompagnent constamment, ont une durée de quelques minutes. On n'a jamais remarqué à leur suite de morsure de la langue ou d'incontinence sphinctérienne.

L'état psychique habituel du malade ne permet pas de dire s'ils étaient suivis d'amnésie.

La température n'a pas été prise.

L'exagération des signes oculaires et psychiques, le rapprochement et l'accentuation des accès paroxystiques, incitent la femme du malade à le conduire à la Salpêtrière.

Antécédents.

Les antécédents héréditaires et collatéraux sont sans intérêt

Deux mariages : du premier, une fille bien portante. Sa femme n'a pas fait de fausse couche. Second mariage : quelques jours avant le début des troubles actuels.

Le malade nie la syphilis; il n'a pas eu de maladies notables.

Intoxications : alcoolisme depuis une dizaine d'années. Tabagisme. On ne retrouve par l'interrogatoire de l'entourage aucune source possible d'intoxication précédant immédiatement la maladie actuelle.

Examen (17 janvier 1927).

I. — *Système nerveux.*

Motilité. — Le malade se tient difficilement dans la position du garde à vous; même les yeux ouverts, il ne tarde pas à présenter des oscillations qui tendent à la chute; celle-ci se produit généralement en avant, plus rarement en arrière; parfois à gauche; jamais à droite.

La *démarche* est cérebello-spasmodique. Le malade écarte les jambes l'une de l'autre. Il lance légèrement le pied en avant et le pose par le talon bruyamment et violemment; les genoux se plient peu dans la marche. Durant celle-ci, il maintient difficilement son équilibre et pour y obvier il porte ses bras en abduction et les fait osciller verticalement. Ces manœuvres n'évitent que durant quelques pas des titubations qui provoqueraient la chute si l'on n'y parait pas ; cette chute tend à se produire à gauche ou en arrière.

Sur le malade couché, l'étude de la motilité passive, la montre normale aux membres supérieurs. Au niveau des membres inférieurs, il existe un léger degré de contracture du quadriceps crural des deux côtés.

Quant à la motilité active l'exploration de la force et de la résistance segmentaires ne montre qu'une diminution légère dans la flexion dorsale du pied, cela avec prédominance à gauche.

Réflexes. — Les réflexes tendineux sont d'une façon générale exagérés. Cette exagération est symétrique. Elle est particulièrement marquée pour les rotuliens au niveau desquels elle atteint au polycinétisme.

Les réflexes massétérin et naso-palpébral sont normaux.

Réflexes cutanés : le réflexe cutané plantaire se fait des deux côtés en flexion. Il existe de la trépidation épileptoïde du pied et du clonus rotulien mais de façon intermittente et avec épuisement rapide. Les réflexes crématérien et cutanés abdominaux supérieur et inférieur sont conservés.

Il n'existe pas de réflexes d'automatisme médullaire.

Les réflexes velo-palatin et pharyngien existent un peu diminués.

Sensibilité. — Quant à la sensibilité subjective, il faut noter des crampes violentes dans les deux mollets.

La sensibilité superficielle est normale dans tous ses modes : tactile, thermique, douloureuse. Il n'existe ni erreurs de localisation, ni retard de perception. De même, la sensibilité profonde n'apparaît pas troublée : sensibilité osseuse au diapason, sens des attitudes, sens stéréognostique, sensibilité à la pression trachéale, au pincement testiculaire existent sans altération.

Troubles oculaires (19 janvier 1927 ; Consultation du Dr Coutela. Examen de Mme le Dr Weissmann-Netter).

Vision des couleurs : abolie. Le malade compte les doigts des deux côtés à 30 cm. Scotome central bilatéral.

La recherche de la diplopie au verre rouge est impossible.

Pas de paralysie de la musculature extrinsèque ; pas de nystagmus. Pupilles : égales, régulières, avec mydriase bilatérale. Réaction d'accommodation à la distance ;faible. Réflexe lumineux : paresseux. Fond de l'œil : décoloration de la portion temporale des deux papilles.

Diagnostic : Névrite rétrobulbaire bilatérale avec troubles pupillaires.

Les autres appareils sensoriels sont intacts. Les nerfs optiques mis à part, il n'existe pas de paralysie des nerfs craniens. Pas de troubles bulbaires.

Aucun trouble vaso-moteur ou trophique.

Recherche des tests cérébelleux. — En dehors des troubles de la marche déjà vus, il existe une adiadococcinésie très nette. La résistance aux pulsions est diminuée sauf pour les pulsions vers la droite. Les manœuvres du doigt sur le nez et du talon sur le genou sont normales.

Troubles psychiques. — Ceux-ci se présentent encore à l'hôpital sous deux formes :

a) *Des troubles permanents.* — Le malade est un peu agité mais il favorise autant que possible l'interrogatoire et l'examen. En fait, les seuls troubles vraiment intenses portent sur la mémoire. Ces troubles englobent tous les faits antérieurs à 24 ou 48 heures. Qu'il s'agisse de faits anciens (renseignements sur son adresse, ses occupations, etc...) ou récents (début de la maladie, entrée à l'hôpital, etc.), l'amnésie est totale ; elle entraîne une désorientation complète dans le temps et dans l'espace.

b) *Des troubles paroxystiques.* — De façon synchrone aux accès amaurotiques, surviennent des crises d'agitation extrême. Le malade se lève, hagard, comme épouvanté ; il se met à courir et tombe au bout de quelques pas ; l'état de confusion est intense et pourtant le malade répond aux questions posées encore qu'incomplètement.

II. — *Examen général.*

La température est restée normale durant tout le temps où le malade a été traité à la salle Déjerine ; le 16 janvier seulement, petit crochet vespéral à 37° 8.

Le pouls lui est parallèle. Cœur et poumons, rien d'anormal. On ne relève aucun trouble digestif. Foie normal. Rate

non percutable. Les urines ne contiennent ni albumine ni sucre. Le seul signe relevé est l'oligurie. Le taux des urines est 500 grammes par jour.

La recherche des signes de syphilis est négative : il n'existe ni leucoplasie, ni aortite, ni stigmates cutanéo-muqueux.

Recherches de laboratoire (13 janvier 1927).

Sang. — Hémoculture négative. Bordet-Wassermann totalement négatif (H8).

Numération globulaire. Hématies : 4 millions 800.000. Leucocytes : 7.600. Pourcentage : polynucléaires 67 %. Lymphocytes et moyens mononucléaires 22. Grands mononucléaires : 6. Éosinophiles 2, formes de transition 3.

Liquide céphalo-rachidien. — Liquide clair. Tension 40 (en position assise, au manomètre de Claude) Albumine : 0 gr. 40 (au tube de Sicard). Réaction de Pandy : négative. Réaction de Weichbrodt : négative. Glucose : 0 gr. 40.

Examen cytologique : 5 lymphocytes par mm^3 (à la cellule de Nageotte).

Réaction de Bordet-Wassermann négative H8.

Réaction du benjoin colloïdal : 0000122210000000.

Evolution ultérieure.

Un traitement antiinfectieux est établi : frictions à la pommade de collargol ; 6 injections intraveineuses de salicylate de soude (1 gr.) ; 10 injections intra-musculaires d'urotropine.

Au bout de 15 jours, les troubles visuels diminuent ; les accès amaurotiques deviennent rares se produisant seulement tous les deux ou trois jours ; dans leur intervalle, l'acuité visuelle augmente. Le malade distingue, sans la reconnaître, une personne à une dizaine de mètres. La vision des couleurs ne se rétablit pas. L'état psychique reste ce qu'il était, à cette réserve près que les accès d'exci-

tation se raréfient parallèlement aux accès amaurotiques qu'ils accompagnent toujours.

Les signes neurologiques ne se modifient pas. La température reste normale. La diurèse se rétablit, passant à 750 grammes par jour le 23 janvier, à 1 litre le 2 février et oscillant entre 1 et 2 litres à partir du 7 février où se produit brusquement une décharge d'urines claires.

Dans le sang le Bordet-Wassermann reste négatif.

Une nouvelle ponction lombaire est pratiquée à la date du 27 janvier 1927 ; en voici les résultats. Liquide clair. Tension : 44 en position assise. Albumine 0 gr. 40. Réaction de Pandy : négative. Réaction de Weichbrodt : négative. Glucose : 0 gr. 70.

Examen cytologique : 0,8 lymphocyte par mm^3 à la cellule de Nageotte.

Bordet-Wassermann négatif (H8).

Réaction du benjoin colloïdal : 0000022210000000.

Expérimentation. — 2 cm^3 de liquide céphalo-rachidien sont injectés dans le cerveau d'un lapin après trépanation. Aucun fait anormal ne sera noté chez l'animal durant une observation de plusieurs mois.

Le 21 février 1927. — L'amélioration s'est accentuée. Au point de vue psychique, l'excitation a totalement disparu ; la mémoire se rétablit progressivement ; les faits anciens sont aisément évoqués. L'amnésie persiste quant aux événements relatifs aux huit premiers jours de la maladie.

Quant aux signes neurologiques, on note l'amélioration des troubles de la démarche : celle-ci est encore du type cérébello-spasmodique, mais le malade peut marcher sans aide et la titubation a disparu. L'hyperréflectivité tendineuse a persisté aux quatre membres ; le clonus du pied est plus net à droite. Il n'existe pas de dysmétrie, pas de nystagmus. L'adiadococcinésie persiste.

Aucun trouble sensitif n'est décelé, les crampes ont disparu. Le réflexe cutané plantaire se fait des deux côtés en

flexion. Le réflexe crémastérien est très vif : la zone cutanée dont le grattage le détermine est diffuse, englobant la face interne de la cuisse et toute la région sous-ombilicale de la paroi abdominale. Les réflexes cutanés abdominaux existent.

Le 25 février 1927. — L'examen ophtalmologique pratiqué par le Dr Lagrange donne les résultats suivants :

Acuité visuelle : O. D. 1/10, O. G. 1/10.

Pupilles : plus dilatée à droite qu'à gauche, légère anisocorie.

Réactions et réflexe lumineux normaux.

Motilité extrinsèque : normale. Pas de nystagmus.

Champ visuel : Au centre, existe un vaste scotome central tant pour le blanc que pour les couleurs. A la périphérie, on note un léger rétrécissement concentrique.

Examen ophtalmoscopique : Aspect différent à droite et à gauche : à droite décoloration atrophique du segment temporal ; à gauche aspect névritique (hyperémie, effacement de l'anneau scléral).

Diagnostic : Névrite axile.

Le traitement antiinfectieux est poursuivi : deux séries de 10 injections de salicylate de soude intraveineux, alternant avec deux séries de 10 injections intra-musculaire d'urotropine ; en même temps 8 jours sur 15, 4 grammes de salicylate de soude per os.

L'amélioration s'accentue au triple point de vue oculaire, neurologique et psychiatrique.

Le 20 mars 1927. — Le malade peut quitter l'hôpital. Les troubles psychiques ont disparu, il est calme, la mémoire est normale.

La démarche reste un peu spasmodique, mais toute titubation a disparu ; le garde à vous est aisément maintenu yeux ouverts ou fermés ; l'adiadococinésie n'est plus constatée. Les réflexes tendineux sont toujours exagérés. Le clonus du pied n'existe plus.

Un examen ophtalmologique du Dr Lagrange ne montre aucune différence nette avec celui du 25 février 1927. On ne constate toujours pas de nystagmus. L'examen du fond de l'œil montre encore à droite la décoloration atrophique du segment temporal de la papille ; à gauche, l'hyperémie avec effacement de l'anneau scléral.

Du 11 avril au 25 juin 1927, le malade rentre à l'hôpital pour deux nouvelles séries d'injections intra veineuses de salicylate de soude d'une part, d'urotropine intra-musculaire de l'autre.

Depuis cette date, le malade a travaillé comme manœuvre sans interruption ; sa vision s'est améliorée progressivement. Les troubles psychiques ne sont pas réapparus. La marche est normale.

A l'examen du 12 juillet 1927, il persiste une exagération des réflexes tendineux aux quatre membres et du réflexe crémastérien.

Le 7 décembre 1927, le malade revient consulter. Il subsiste seulement : une diminution légère de la flexion du genou plus marquée à gauche ; une exagération des réflexes tendineux prédominant aux membres inférieurs ; celle-ci n'atteint plus, pour les réflexes rotuliens, au polycinétisme. L'impuissance génitale est absolue depuis la maladie.

L'examen ophtalmologique (Dr Lagrange) donne les résultats suivants :

Acuité visuelle : O. D. 1/10, O. G. 1/10.

Il persiste une dyschromatopsie nette à l'œil droit, le vert est interprété blanc gris, le rouge, rose. Il existe un scotome central pour les couleurs comme pour le blanc.

Fond de l'œil : aspect atrophique du segment temporal des deux papilles.

Le malade a été revu le 22 *octobre 1928*.

Il a travaillé normalement depuis le dernier examen. Les troubles de la vision subsistent atténués. Mais les accès amaurotiques observés au début de la maladie réapparaissent

de façon intermittente depuis quelques mois. Des éblouissements avertissent le malade de leur imminence; ils s'accompagnent parfois au bout de quelques minutes, de perte de connaissance : leur durée est de 2 à 5 minutes. Ils ne s'accompagnent jamais de phénomènes convulsifs ou toniques. Lorsqu'ils prennent fin, la vision et la conscience reviennent brusquement; quelquefois cependant, le malade, égaré, court sans but en proie à un état d'agitation intense durant quelques instants. Ils sont suivis d'amnésie complète des faits qui se sont produits pendant leur durée. Il n'y a jamais de morsure de la langue ou d'incontinence sphinctérienne. Ces crises surviennent très irrégulièrement : absentes pendant plusieurs mois, elles se reproduisent en d'autres périodes plusieurs fois par semaine, voire par jour. Le psychisme est normal dans leur intervalle.

L'impuissance génitale n'est plus absolue, mais subsiste encore très accentuée.

A l'examen, la motilité est entièrement normale ; il ne persiste qu'une hyperréflectivité tendineuse aux quatre membres ; les réflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont exagérés. Pas de signes cérébelleux.

L'examen ophtalmologique pratiqué par le Dr Parfonry montre V. O. D., 1 faible : V. O. G., 1/20.

Pupilles : inégales (droite plus grande que gauche). Réflexe lumineux normal. Réflexe d'accommodation à la distance faible.

Motilité intrinsèque : Champ d'excursion des muscles normal, si ce n'est une très légère parésie du droit interne du côté droit dans la convergence.

Fond de l'œil. Décoloration bilatérale du segment temporal de la papille.

Champ visuel : Paraît sensiblement normal.

O. D. actuellement, il ne semble pas persister de scotome central appréciable ; mais le champ visuel des couleurs est considérablement rétréci de la périphérie vers le centre.

O. G. dyschromatopsie. Persistance du scotome central. Le malade n'a pas pu être revu depuis lors.

*
* *

En résumé, chez un homme de 30 ans, sont apparues brutalement et simultanément une névrite optique bilatérale et une myélite diffuse avec paraplégie spasmodique. Les troubles visuels comportaient une baisse permanente de la vision et des accès d'amaurose totale qui étaient accompagnés de délire.

Au bout de trois mois, les troubles paralytiques, visuels et psychiques rétrocèdent progressivement. Deux ans après leur début, il persiste une atrophie papillaire post-névritique conditionnant un abaissement modéré et permanent de l'acuité visuelle avec exacerbations amaurotiques fugaces associées parfois, au bout de quelques minutes, à une perte de connaissance suivie dans certains cas d'agitation délirante. Le psychisme est normal dans leur intervalle. Les troubles paralytiques ont rétrocédé et l'atteinte médullaire ne se traduit plus que par l'hyperréflectivité tendineuse.

Deux mois après le début de la maladie, l'injection intracérébrale de 2 cm³ de liquide céphalo-rachidien n'a déterminé chez un lapin aucun trouble constatable.

Discussion du diagnostic

La *syphilis cérébro-spinale* peut être absolument éliminée : antécédents, examen somatique, ponction lombaire ne fournissent aucun argument en faveur de la syphilis.

De l'*encéphalite épidémique*, nous ne retrouvons aucun des symptômes habituels : le malade n'a présenté ni algies, ni myoclonies, ni somnolence, ni diplopie ; la glycorachie était normale. Après deux ans d'évolution, aucune des séquelles caractéristiques de la névraxite épidémique ne s'est manifestée.

La *sclérose en plaques* doit être envisagée : la névrite optique à début brusque, l'installation rapide d'une paraplégie spasmodique ne sont pas pour l'éliminer. On pourrait invoquer contre cette hypothèse le caractère fruste des troubles cérébelleux, l'absence de nystagmus, la conservation des réflexes cutanés et vélo-palatin ; mais il n'y a pas là les éléments d'une élimination absolue. L'évolution régressive des troubles optiques et médullaires est bien dans la note de la sclérose en plaques dont on sait la progression par poussées et les longues rémissions.

Mais un argument biologique capital doit être retenu contre le diagnostic de sclérose en plaques : alors qu'en cette maladie, la ponction lombaire montre une dissociation caractéristique du Bordet Wasserman négatif et du benjoin colloïdal positif, cette dernière réaction fut négative chez notre malade lors de deux recherches.

Il y a là un ensemble de faits qui nous incite à placer semblable cas dans le cadre de la neuro-myélite optique aiguë, encore que l'absence de contrôle anatomique ne permette pas d'affirmer le diagnostic fermement.

DEUXIÈME PARTIE

SYNTHÈSE CLINIQUE

CHAPITRE I

Étude séméiologique

I. — Les modes de début de la maladie

La neuro-myélite optique aiguë se caractérise essentiellement par l'association d'une névrite optique et de troubles médullaires. La précession des uns sur les autres ou leur apparition simultanée créent des modalités de début assez diverses.

Parfois, amaurose et signes médullaires apparaissent simultanément. Mais dans la majorité des cas il y a précession de l'un ou de l'autre ordre de troubles. Pour Gilbert M. Beck, sur 70 observations, le début est marqué par la myélite dans 36 cas, par la cécité dans 18 ; dans 10 cas, le début est simultané ; chez 4 mala-

des, la précession clinique semblait médullaire et ce n'est qu'un examen ophtalmologique qui a décelé l'existence de la névrite optique. A l'opposé de cette dernière éventualité, nous citerons le cas de M. A. Dollfus ou l'amaurose débuta, mais où les réflexes rotuliens, exagérés avant tout trouble paralytique, témoignaient de l'atteinte concomitante de la moelle.

L'écart entre l'apparition respective des deux catégories de signes se chiffre par des délais qui varient de quelques heures à plusieurs mois.

Que le début soit oculaire ou myélitique, il peut être brutal ou lent.

Il nous reste à décrire les modalités cliniques des deux variétés de début oculaire ou médullaire.

Dans le mode oculaire, les premiers signes sont le plus souvent douloureux : il s'agit de douleurs sus-orbitaires très violentes qui disparaissent lorsqu'apparaît la cécité. Ces douleurs manquent dans très peu d'observations et leur fréquence nous semble assez caractéristique de la maladie.

Plus rarement, les troubles de la vision surviennent d'emblée ; Ils peuvent être progressifs, consistant plusieurs semaines en sensation de brouillard devant les yeux ; moins souvent, ils sont brusques : quelques jours avant l'amaurose, notre malade avait été examiné par un ophtalmologiste pour être admis aux fonctions de chauffeur mécanicien et cet examen n'avait démontré aucun fait anormal.

La déficience visuelle peut être d'emblée bilatérale, Dans d'autres cas, elle est d'abord unilatérale ; elle ne

devient bilatérale qu'après un écart variable : quelques heures, quelques jours, voire un ou deux mois.

Des troubles vaso-moteurs peuvent coïncider avec le début de la névrite optique : telle une congestion intense des conjonctives.

Dans la variété médullaire, le début peut être brusque ou progressif.

La brusquerie peut atteindre à un véritable ictus médullaire : le malade de Dreschfeld, après quelques engourdissements, tombe et ne peut pas se relever.

Le début progressif s'annonce par des troubles sensitifs : douleurs rachidiennes, particulièrement cervicales, immobilisant la nuque ; engourdissements et fourmillements des membres Des troubles sphinctériéns peuvent s'observer. Souvent, c'est une sensation de lourdeur, de raideur des membres inférieurs qui attire la première l'attention.

Si la maladie s'ouvre le plus souvent par des troubles visuels ou paralytiques, elle comporte d'autres modes de début.

Les signes généraux, fréquemment associés aux précédents, peuvent exister avant eux à l'état isolé ; le premier signe est un malaise fébrile indéfini, souvent accompagné d'une angine rouge, parfois d'épistaxis ; de l'asthénie avec myalgies, une céphalée intense, des troubles digestifs.

Dans d'autres cas, des troubles psychiques ouvrent la scène ; nous avons décrit les manifestations mentales si curieusement associées aux troubles visuels chez

notre malade. Gilbert M. Beck et Abelsdorf citent des faits analogues.

Enfin des signes méningés (céphalée, vomissements) peuvent survenir en même temps que la cécité.

En résumé la constitution du syndrome n'offre aucune règle en la succession de ses éléments symptomatiques, il existe presque autant de modes de début que de cas cliniques.

II. — **Le syndrome oculaire.**

Le syndrome oculaire de la neuro-myélite optique aiguë se caractérise essentiellement par la névrite optique. L'aspect même de cette névrite offre une variabilité dont les diverses formes ont été étudiées dans le traité de Wilbrand et Saenger qui contient l'étude détaillée de nombreux cas. Mais des troubles de la musculature extrinsèque, témoins d'atteintes nerveuses concomitantes, peuvent s'y associer.

En principe la bilatéralité est de règle ; mais les cas unilatéraux ne sont pas exceptionnels.

La symétrie n'est pas constante ; souvent les troubles ont disparu ou sont en voie de rétrocession sur un œil lorsque l'autre œil est pris.

Lorsque les perturbations visuelles rétrocèdent, l'œil pris le premier est le premier guéri. Il en résulte des chevauchements possibles : simultanément l'ophtalmoscope peut montrer d'un côté une atrophie optique post-névritique, de l'autre une névrite en évolution.

Les douleurs sont un signe très fréquent. Souvent

elles marquent le début clinique et précèdent de peu l'apparition de l'amaurose. Elles siègent dans la région frontale sus-orbitaire ; parfois leur maximum est au niveau du fond de fosses orbitaires. Ces douleurs, permanentes, ont des paroxysmes ; ceux-ci peuvent être spontanés ; plus souvent ils sont conditionnés par la pression des globes oculaires et par leurs mouvements : c'est particulièrement dans le regard en haut qu'elles sont intenses. Généralement elles sont peu durables et disparaissent lorsque l'amaurose s'installe.

Les troubles visuels sont variables ; la dyschromatopsie est de règle. L'acuité visuelle est déficiente dans des proportions très diverses ; son degré varie du reste fréquemment par phases : on observe de véritables accès amaurotiques entre lesquels la vision semble plus ou moins troublée.

Le scotome central est habituel.

A la diminution de l'acuité visuelle, sont parfois associés des phénomènes subjectifs qui sont sous sa dépendance puisqu'ils s'amendent lorsqu'elle disparaît et réapparaissent lors de ses récidives : le malade de Gilbert M. Beck, avait : « la vision de dessins, se composant de formes colorées, généralement circulaires tourbillonnant. Ces dessins étaient surtout verts, jaunes ou violets et continuellement en mouvement, que les yeux fussent ouverts ou fermés. Chaque fois que la vision s'améliorait, ils diminuaient d'intensité ».

La musculature extrinsèque est le plus souvent intacte. Elle peut être atteinte ; il est rare que sa paralysie soit globale. Habituellement, il s'agit de paralysies

dissociées fugaces, ou au moins transitoires ; parfois elles ne dépassent pas le degré d'une simple parésie : tel notre malade qui présentait une parésie très légère du droit interne droit. Le ptosis est assez souvent signalé. On a pu observer du strabisme avec diplopie.

Quant aux pupilles, le myosis est plus rare que la mydriase. L'inégalité pupillaire est assez fréquente. L'irrégularité pupillaire a été signalée. (M. A. Dollfus).

Les réflexes pupillaires se comportent assez diversement. Normaux dans certains cas, ils sont généralement diminués : cette diminution intéresse dans une proportion égale le réflexe lumineux et la réaction d'accommodation à la distance ; elle est fonction de l'amblyopie et les réflexes réapparaissent lorsque la vision se rétablit.

Il est cependant des cas où les deux réflexes sont dissociés, le réflexe à la lumière étant seul aboli : dans le cas de J. Dechaume la pupille droite réagissait aux deux modes, la pupille gauche seulement à la distance ; le fait fut d'ailleurs fugace, le réflexe lumineux réapparut bientôt.

De même dans l'observation de M. A. Dollfus, est signalé un véritable signe d'Argyll Robertson. Ces deux cas apparaissent, à cet égard comme des exceptions, seuls ils peuvent être retenus ; le même fait rapporté dans des observations anciennes ne saurait être affirmé authentique parce que l'insuffisance des procédés d'exploration biologique empêche d'éliminer de façon formelle la syphilis.

L'examen du fond de l'œil donne des résultats variables ;

en effet la névrite optique peut se présenter sous deux formes : la *névrite rétro-bulbaire* avec scotome central et sans lésion papillaire ; *la papillite* où les lésions sont visibles à l'ophtalmoscope. C'est dans la première que les douleurs sont le plus marquées. Il ne convient du reste pas de les séparer complètement : parfois, le début se fait par une névrite rétro-bulbaire, puis les lésions s'étendent à la papille et l'examen du fond de l'œil, d'abord négatif, montre des lésions caractéristiques.

Au niveau de la papille lésée, divers aspects peuvent être observés. La congestion est fréquente ; elle varie du rose au rouge sombre. Parfois elle n'occupe que la moitié interne des deux papilles.

Des hémorragies papillaires ont été observées.

Mais une forme plus intéressante est la *névrite œdémateuse*. Souvent la papille est légèrement œdématiée : ses bords sont, selon les cas, nets, flous ou effacés. Mais parfois, l'œdème est considérable, il s'accompagne de dilatation veineuse et de rétrécissement artériel. Semblables aspects évoquent la papille de stase ; seule, la considération de l'ensemble symptomatique permet d'éliminer l'hypertension intracranienne. Von Hippel, dans son article sur la papille de stase, paru dans « Handbuch der gesamtem Augenheilkunde de Axenfeld et Elschnig » insiste sur la fréquence, au cours des myélites aiguës, ophtalmoscopiques simulant la d'aspects stase et créant par là des causes d'erreur.

Ces aspects sont bien différents de ceux de l'atrophie post-névritique qui font partie des séquelles de la maladie.

*
* *

Le nystagmus est exceptionnel et c'est un élément important pour le diagnostic avec la sclérose en plaques ; encore les cas où il a été signalé répondent-ils pour la plupart à des amblyopies considérables dont il semble dépendre.

Gilbert M. Beck décrit une hémianopsie temporale presque complète à gauche, légère à droite. Elle peut n'être qu'un stade avant l'amaurose ; dans une observation, il y eut d'abord amaurose droite puis hémianopsie temporale gauche, enfin amaurose bilatérale par atteinte de la moitié nasale du champ visuel gauche.

En résumé, le syndrome oculaire de la maladie est celui d'une névrite optique le plus souvent bilatérale, répondant au type de la névrite rétro-bulbaire ou de la papillite, accompagnée presque constamment de douleurs sus-orbitaires violentes, et parfois associée à des paralysies légères et dissociées de la musculature extrinsèque.

III. — **Le syndrome médullaire et les signes encéphaliques associés.**

A la névrite optique s'associe la myélite et cette coexistence est le caractère anatomo-clinique primordial de la maladie.

Mais d'autres parties de l'encéphale peuvent être atteintes à des degrés divers et l'affection apparaît comme une encéphalo-myélite.

La topographie même des troubles médullaires est variable, la forme paraplégique est la plus fréquente. Des quadriplégies ont été observées : elles peuvent se constituer d'emblée ou succéder à une paraplégie par un processus de myélite ascendante.

La forme hémiplégique est plus rare ; elle réalise dans le cas de Henneberg un syndrome de Brown-Séquard. La forme diplégique est exceptionnelle.

Des muscles de l'abdomen sont souvent paralysés.

Lorsque l'encéphale est atteint, c'est avant tout au bulbe que se localisent les lésions : c'est là une éventualité évolutive et un mode de terminaison fréquent.

Les nerfs craniens peuvent être intéressés : en outre des paralysies de la musculature oculaire extrinsèque déjà vues, la paralysie faciale est notée dans plusieurs observations.

Les signes médullaires sont essentiellement ceux d'une myélite diffuse.

Les *troubles moteurs* sont variables. Il est des formes flasques d'emblée et définitivement ; elles répondent à des cas d'évolution rapidement mortelle. D'autres cas sont flasques puis spasmodiques, d'autres sont spasmodiques d'emblée.

Les réflexes sont variables. Le cutané plantaire se fait habituellement en extension ; le clonus du pied s'y associe parfois. L'abolition des réflexes crémastériens et cutanés abdominaux est fréquente. Par contre le réflexe vélo-palatin n'est jamais aboli, et il y a là un signe à retenir pour le diagnostic avec la sclérose en plaques.

Souvent les lésions aboutissent à l'interruption médullaire avec automatisme ; c'est généralement au cours d'une poussée de myélite transverse aiguë terminale que sont observés semblables faits.

Parmi les *troubles sensitifs*, les douleurs occupent par leur fréquence une place importante.

Ce sont des douleurs en ceinture, accompagnées d'une sensation de constriction thoracique ; parfois, des algies hémi-faciales.

Euzière, Pages et Blémond ont observé des sympathalgies scapulaires droites, rebelles à toute thérapeutique spécifique, symptomatique ou chirurgicale (résection du sympathique cervical). A côté de ces douleurs, les malades accusent souvent des fourmillements et des engourdissements des membres.

Le caractère commun de ces troubles subjectifs est de disparaître généralement assez vite.

Quant aux troubles objectifs de la sensibilité, il existe souvent des douleurs provoquées par la percussion du rachis.

L'anesthésie est rarement complète ; souvent elle est surmontée d'une zone d'hyperesthésie. La sensibilité profonde est peu atteinte.

Le degré des troubles sensitifs a une valeur pronostique indiscutable. Les formes courtes et bénignes ne s'accompagnent généralement pas de perturbations sensitives importantes. L'anesthésie complète, symptomatique d'un syndrome de section de la moelle, est de mauvais pronostic.

Les *troubles sphinctériens* sont de règle, consistant

selon les cas en rétention, en incontinence, en mictions impérieuses.

Les *troubles sympathiques* sont signalés dans deux observations : dans celle d'Euzière, Pages et Blémond, aux sympathalgies, s'associent des troubles vaso-moteurs et sudoraux de l'hémi-face persistant après résection du sympathique cervical. Abelsdorf a pratiqué dans son cas l'épreuve de la pilocarpine : elle a été suivie de sudation dans les zones de sensibilité normale, d'élévation de température dans la région abdominale ; elle ne provoquait aucune action thermique ou sudorale au niveau des membres inférieurs.

Les *troubles trophiques* ne s'observent guère que dans les formes très prolongées. Les escarres sont de pronostic fatal ; l'œdème des membres inférieurs est fréquent.

Les amyotrophies sont des séquelles possibles sur lesquelles nous aurons l'occasion de revenir ; mais elles peuvent, exceptionnellement, apparaître de façon précoce : elles vont alors de pair avec des troubles trophiques complexes intéressant la peau, sèche et écailleuse, et les os décalcifiés.

Les *réactions électriques* ont été peu étudiées ; elles sont variables dans leur existence et dans leur degré : leurs troubles peuvent atteindre à la réaction de dégénérescence complète.

A ces signes médullaires, l'association d'autres symptômes est fréquente.

Des douleurs et des aréflexies viennent souvent indi-

quer l'atteinte radiculaire. La coexistence de signes méningés frustes est assez fréquente. Les troubles cérébelleux ne sont pas exceptionnels ; mais ils sont généralement très légers ; rarement ils peuvent atteindre à une véritable ataxie aiguë avec Romberg.

On a observé des troubles sensoriels traduisant la lésion cochléaire ou vestibulaire ; on en peut rapprocher le nystagmus signalé très rarement.

Les troubles psychiques sont rares ; en dehors des perturbations fugaces sans doute rapportables à l'hyperthermie, des formes diverses en ont été observées. A côté de délires à thèmes variés, ils ont pu réaliser un aspect assez spécial, empruntant au syndrome de Korsakoff son amnésie et sa fabulation. Parfois les troubles revêtent l'aspect de crises d'agitation, de confusion mentale fugace contemporains d'accès amaurotiques.

*
* *

Rien, en résumé, dans le syndrome médullaire et dans les troubles encéphaliques associés, ne vient donner à la maladie un cachet spécial : des signes d'encéphalomyélite diffuse avec névrite optique en résument l'histoire clinique et ce n'est certes la sémiologie neurologique qui nous permettra de singulariser la neuro-myélite optique aiguë.

IV. — Les signes généraux

Les troubles de l'état général sont loin d'être constants au cours de la neuro myélite optique aiguë ; souvent ils

sont très légers, mais ils présentent un réel intérêt parce que certains d'entre eux établissent la nature infectieuse de la maladie.

La fièvre en particulier est à considérer ; nous n'avons pas en vue celle qui traduit les infections escarrotiques ou urinaires, mais la fièvre qui survient dès le début de l'infection. Elle est variable dans son degré comme dans sa courbe ; continue aux environs de 38° dans la plupart des cas, elle peut procéder par crochets. Quoiqu'il en soit, lorsque la fièvre est élevée et durable elle comporte un pronostic fatal.

L'amaigrissement est habituel. Il existe souvent une angine rouge et un état saburral des voies digestives ; le foie est parfois augmenté de volume. L'hypotension artérielle, l'oligurie sont fréquentes.

Dans un cas, on a observé des phénomènes articulaires légers, consistant en un gonflement passager des genoux.

Dans un certain nombre d'observations sont relatées des modifications sanguines banales, consistant en une anémie légère accompagnée de leucocytose avec lymphocytose.

V. — **Evolution. Terminaison. Durée. Marche. Pronostic.**

Si l'aspect neurologique de la neuro-myélite optique aiguë n'est que celui d'une encéphalo-myélite diffuse, son évolution va-t-elle nous fournir du moins des caractères spéciaux et constants qui permettent de l'individualiser comme une affection autonome? Nullement.

Cette évolution, dans ses terminaisons comme dans leurs délais n'offre aucune règle et sa variabilité d'un cas à l'autre est extrême. Bien plus, la question des séquelles vient encore obscurcir et compliquer le problème nosographique : on a voulu représenter des affections voisines comme les conséquences résiduelles possibles de la neuro-myélite optique aiguë. Nous aurons du reste à discuter la réalité de semblables filiations.

L'évolution doit être envisagée successivement pour les troubles oculaires et pour la myélite. C'est qu'en effet, elle est souvent dissociée : il n'est pas rare de voir l'un de ces deux groupes de symptômes s'amender alors que l'autre s'aggrave.

Pour la névrite optique, elle peut guérir complètement en des délais variables ; elle est même parfois fugace et n'apparaît que comme un épisode surajouté au cours d'une myélite. Dans d'autres observations, elle laisse des séquelles d'atrophie post-névritique.

Dans les formes mortelles, il arrive que la névrite optique soit en voie de rétrocession lorsque le processus myélitique poursuit sa progression fatale ; cette éventualité peut même s'observer dans les cas très rapidement mortels comme celui de J. Dechaume.

Pour la myélite, on peut assister à sa guérison complète ou plus souvent avec séquelles.

Lorsqu'elle évolue vers la mort, celle-ci peut être le fait de complications diverses. Il peut s'agir d'infection urinaire ou escarrotique ; souvent elle est le fait d'une poussée terminale de myélite transverse aiguë.

Dans de nombreuses observations, c'est l'extension

bulbaire qui cause la mort à l'issue d'une paralysie ascendante.

La terminaison de la maladie peut donc se faire par guérison avec ou sans séquelles. La mort, en outre des complications infectieuses de la myélite et de l'extension bulbaire, relève parfois de faits intercurrents : érysipèle, broncho-pneumonie, tuberculose pulmonaire. La cachexie est l'aboutissant fréquent des formes prolongées.

La durée de la maladie est essentiellement variable : tous les intermédiaires existent entre le cas de M. A. Dollfus (7 jours) et les formes durant plusieurs années.

Dans les cas mortels, la statistique de M. A. Dollfus compte, sur 24 observations, 12 morts du premier au troisième mois, 7 du quatrième au sixième, 5 après 6 mois dont 3 après un an.

Lorsque l'affection guérit complètement, sa durée est également très variable, le cas s'échelonnant entre 2 mois et 2 ans.

Quant aux guérisons avec séquelles, leur délai est bien mal aisé à préciser : il est difficile de dire ce qui revient aux lésions cicatricielles et aux processus en activité d'autant que de longues rémissions sont possibles.

Les modalités évolutives elles-mêmes de la maladie ne connaissent pas de règle, Dans la plupart des cas, sa marche est progressive : tantôt cette progressivité répond à une aggravation régulière, voire insensible ; tantôt elle procède par poussées ne laissant pas de rémis-

sion entre elles (5 poussées dans le cas du Professeur G. Guillain et Th. Alajouanine, Y. Bertrand et R.Garcin).

Les formes avec rémissions sont beaucoup plus rares : Gilbert M. Beck en compte 7 contre 70 cas progressifs. Ces rémissions ne dépassent pas quelques jours dans la plupart des observations. Elle atteignent plusieurs mois dans celle de Gilbert M. Beck : en cette dernière, leur multiplicité, leur durée, leur caractère absolu créent un type évolutif bien spécial et, en laissant croire à la guérison, déroutent le pronostic.

Séquelles

Il est rare que la neuro-myélite optique aiguë guérisse complètement. Les séquelles sont le fait, les unes de la névrite optique, les autres de la myélite.

Les *troubles de la vision* peuvent manquer et l'ophtalmoscopie déceler seule les stigmates d'une atrophie papillaire post-névritique : décoloration papillaire ; papille blanche ou bleutée, à bords nets avec rétrécissement vasculaire.

Les *séquelles d'origine médullaire* sont souvent importantes, consistant par exemple en une monoplégie flasque ; on peut observer des troubles de la miction et des troubles génitaux.

Dans d'autres cas, les séquelles apparaissent uniquement oculaires, et c'est l'examen neurologique systématique qui démontre l'atteinte médullaire par l'exagération des réflexes tendineux ou un signe de Babinski.

Mais on a voulu étendre plus loin et de façon abusive

le domaine des séquelles de la neuro myélite optique aiguë.

Lannois et Gauthier ont rapporté, à la suite d'une neuro-myélite optique aiguë, une amyotrophie intense : celle-ci existant tant aux membres supérieurs où elle était localisée aux extrémités réalisant la main simienne et accompagnée d'hyperréflectivité tendineuse, qu'aux membres inférieurs où sa topographie était diffuse avec abolition des réflexes rotuliens. Un tel aspect évoquait l'idée de la sclérose latérale amyotrophique. Mais il est impossible, sur une observation ancienne donc incomplète et discutable, de conclure à la filiation possible de la neuro-myélite optique aiguë et de la sclérose latérale amyotrophique.

Plus récemment c'est pour la sclérose en plaques que la même question a été posée au sujet de deux observations que nous rapporterons.

Neuro-myélite optique aiguë. Persistance anormale de séquelles neurologiques et oculaires. Genet et A. Devic (1925).

Femme de 49 ans, sans antécédents intéressants.

Le 13 novembre 1923, alors qu'elle était en pleine santé, la malade sent brusquement un malaise vague et tombe quelques secondes après.

Les deux mois qui ont suivi cet incident n'ont laissé aucun souvenir dans son esprit. On a pu reconstituer péniblement cette période par l'interrogatoire de l'entourage, et un seul fait est certain, c'est que la malade présentait un état de confusion mentale avec délire onirique. Au bout

de deux mois, la malade raconte qu'elle se retrouve avec des troubles de la vision très marqués et parésie des quatre membres. Pendant plusieurs mois, elle ressentit des douleurs extrêmement violentes dans les bras et le cou. Une régression très lente se fit, marquée surtout par la disparition des douleurs et le retour de la motilité dans les membres supérieurs.

Depuis septembre 1924, la malade ne fait aucun progrès ; lorsque nous la voyons, elle présente les signes suivants qui montrent une atteinte généralisée du système nerveux :

1° Des troubles radiculaires auxquels doivent se rattacher des douleurs actuellement disparues et qui se marquent encore par l'abolition du réflexe achilléen gauche ;

2° Des signes médullaires. Babinski bilatéral, ébauche de trépidation épileptoïde, exaltation des réflexes, marche spasmodique ;

3° Des signes cérébelleux : adiadococinésie et dysmétrie légère du membre supérieur gauche et, surtout, démarche encore plus cérébelleuse que spastique. La malade peut, en effet, faire quelques pas lorsqu'elle est guidée ; elle est plus gênée par le manque d'équilibre que par la perte des forces ;

4° Troubles corticaux. La malade est devenue puérile ; sa mémoire est lente et l'interrogatoire reste souvent imprécis.

Il faut noter enfin l'absence de troubles sensitifs et l'intégrité des sphincters.

Dans l'exposé des troubles visuels, il faut faire deux divisions. Dans une première partie, se rangent les troubles antérieurs à notre examen et dans l'autre se placent les signes que nous avons observés et sur lesquels nous insisterons spécialement. Les troubles antérieurs à nos constatations se sont dissociés pendant la phase où le sujet est resté en état de confusion mentale. Ainsi, frappée brusquement d'une affection aiguë, alors que sa vision est intacte,

et après plusieurs semaines dont elle a perdu tout souvenir, elle reprend conscience du monde extérieur, mais constate à ce moment que sa vue a considérablement baissé, et, pendant les premiers jours, elle attribue cette diminution visuelle à la faiblesse consécutive à la pyrexie dont elle vient de souffrir. Sur ce qui s'est passé à cette époque, nous n'avons aucun renseignement ophtalmoscopique. Tout ce que nous savons par l'interrogatoire de la malade elle-même, c'est que les syndromes visuels ne se sont ni aggravés ni amendés depuis leur apparition en novembre 1923 jusqu'à notre examen en janvier 1925, et d'autre part elle affirme qu'avant de tomber malade, ses yeux n'avaient ni strabisme, ni trouble de l'acuité visuelle.

Le 10 janvier 1925, à l'examen, on est frappé par l'aspect de la malade qui paraît présenter un strabisme divergent plus accentué à droite qu'à gauche.

La recherche des mouvements de chaque œil montre cependant l'intégrité apparente de tous les mouvements des yeux aussi bien à droite qu'à gauche. Cette constatation écarte l'idée d'une déviation oculaire paralytique.

La convergence est impossible. Là encore l'examen attentif montre qu'il ne s'agit pas d'une paralysie de la convergence. Lorsqu'on montre un doigt à la malade, pour rechercher la convergence, la malade dévie ses yeux.

L'examen des membranes profondes que nous préciserons plus loin fait parfaitement comprendre la raison de cette déviation. Il existe en effet sur la rétine des zones à vision très diminuée et il persiste des espaces rétiniens qui perçoivent mieux les objets. C'est pour voir le doigt que l'on présente à la malade en vue de rechercher la convergence que les yeux se dévient en dehors de toute loi correspondante à la paralysie musculaire.

Les yeux se dévient pour amener un champ rétinien resté plus sensible à percevoir l'objet à examiner. Et il résulte de cet effort une déviation atypique des yeux.

L'étude des paupières, de la conjonctive, de la cornée, de la chambre antérieure, de la pupille et de ses réactions à la lumière ne révèle aucune anomalie.

Les pupilles en particulier sont égales et réagissent très bien à la lumière. A l'ophtalmoscope, à droite comme à gauche, on voit dans le vitré une masse grisâtre, à bords imprécis, masquant complètement la papille et la macula sur un œil comme sur l'autre. Cette masse grisâtre ne flotte pas, ne présente aucune ondulation. C'est une figure qui ne rappelle par aucun de ses aspects le décollement rétinien. Le champ visuel n'est pas supprimé dans les parties qui correspondent aux lésions du fond de l'œil. Les mouvements de la main sont parfaitement perçus.

La vision dans la région maculaire persiste, mais elle est moins bonne que dans les parties latérales. A côté de cette masse grisâtre qui occupe la plus grande partie du fond de l'œil, on voit une zone étroite de rétine qui a gardé sa coloration et ses aspects normaux ; c'est cette partie de la rétine qui perçoit le mieux les images. Il est difficile d'apprécier en chiffres l'acuité visuelle ; la vision centrale, sans être supprimée, est moindre que la vision latérale. L'œil droit est plus touché que l'œil gauche.

Examiné séparément, il se met en strabisme divergent pour se donner la meilleure perception visuelle.

L'œil gauche, vu isolément, se met plutôt en strabisme convergent. Cependant la malade compte les doigts en vision centrale. L'acuité visuelle est de 1/59 à droite et de 1/29 à gauche.

Il ne s'agit pas d'un reliquat d'hémorragie du vitré, car on ne trouve nulle part ces corps flottants si caractéristiques des hémorragies en voie de résorption et, en outre les masses grises sont compactes.

De même, S. Catola relate le cas suivant :

Je dois signaler un cas de sclérose en plaques tout à fait typique du côté de la symptomatologie qui s'est développée un an après une neuro-myélite optique aiguë.

Il s'agit d'une jeune dame qui tombe malade d'une névrite rétro-bulbaire aiguë, amenant en huit jours une amaurose complète associée à une paraplégie complète avec perte des réflexes tendineux et des troubles de la fonction de la vessie. L'évolution fut très bénigne ; en effet, après un mois du début de la maladie, sans aucun traitement spécifique, on eut une guérison apparemment tout à fait complète. Or, ce qui constitue le côté intéressant de cette observation, c'est que, depuis à peu près 14 mois, chez cette dame ont commencé à apparaître : de la démarche ataxo-spasmodique, de l'exagération des réflexes tendineux avec Babinski positif, du nystagmus et du tremblement intentionnel. Réaction de Wassermann négative.

Ces deux observations méritent quelque discussion : l'absence d'une évolution suivie pendant un temps suffisamment long, de contrôle anatomique réduit semblable argumentation aux seuls éléments de la clinique. Or, si la seconde poussée évolutive apparaît bien, dans les deux cas, comme appartenant à une sclérose en plaques, le premier épisode n'en était-il pas le début clinique ?

Le début par névrite optique n'est pas exceptionnel dans la sclérose en plaques. Dans le cas de S. Catola, il y eut bien, au début, abolition des réflexes tendineux ; mais ce fait n'est pas pour éliminer la sclérose en plaques. M. Souques (1) rappelait en 1925 que Charcot

(1) Schaeffer, Célice, Seligmann et Garnier, Syndrome cérébelleux

admettait exceptionnellement des scléroses en plaques avec aréflexie ; M. Babinski signale, dans sa thèse, un cas de sclérose en plaques débutant par un syndrome de myélite transverse aiguë.

Il est regrettable que les réactions du liquide céphalo-rachidien n'aient pas été étudiées tant dans le cas de Devic et Genet que dans celui de S. Catola : nous verrons en effet l'appoint considérable qu'elles apportent à la discrimination des deux maladies.

La plus grande réserve s'impose donc dans l'interprétation des séquelles de la neuro-myélite optique aiguë. Rien ne permet, en particulier, d'avancer que la sclérose en plaques en peut faire partie.

Pronostic

Le pronostic vital de la maladie doit être très réservé ; elle se termine par la mort dans un cas sur deux environ.

On craindra particulièrement : au début de la maladie et devant une paralysie ascendante, l'imminence d'accidents bulbaires ; dans les formes prolongées, les complications infectieuses : broncho-pneumonie, cystite et surtout infections escharotiques ; l'escarre sacrée est de pronostic fatal.

Encore cette opposition n'est-elle qu'une règle générale répondant à la majorité des faits : il est des syndromes bulbaires tardifs (après 13 mois d'évolution dans le cas

---

avec aréflexie tendineuse d'origine encéphalitique. Discussion : Souques (*Revue de Neurologie*, 1925, p. 580).

de Gilbert M. Beck) Le processus ascendant d'une paralysie peut rétrocéder : chez un malade de Gordon Holmes, la paralysie du diaphragme disparut et la guérison fut complète.

La fièvre indique une forme sévère et la plupart des cas où elle est notée sont de terminaison fatale.

L'anesthésie, lorsqu'elle est absolue à tous les modes est d'un mauvais augure. L'abolition des réflexes succédant à la spasmodicité témoigne d'une poussée de myélite aiguë habituellement terminale.

Enfin, lorsque la maladie semble rétrocéder il faut faire la part des rémissions possible avant de conclure à la guérison.

Quant au pronostic fonctionnel, les séquelles oculaires et médullaires l'alourdissent assez pour que la guérison complète puisse être considérée comme une éventualité assez rare.

CHAPITRE II

—

Etude du liquide céphalo-rachidien

Il semblerait *a priori* qu'une affection provoquant des désordres neurologiques aussi intenses que la neuro-myélite optique aiguë devrait entraîner de grosses modifications du liquide céphalo-rachidien. Il n'en est généralement pas ainsi.

Il est tout d'abord des cas où l'examen du liquide est entièrement négatif.

Dans la majorité des cas, il décèle quelques signes anormaux dont l'importance est hors de proportion avec les troubles cliniques. Mais certains caractères négatifs ont une importance considérable : ils permettent de distinguer la maladie des affections voisines et plaident en faveur de son autonomie nosographique. Malheureusement le liquide céphalo-rachidien n'a été étudié dans la neuro-myélite optique aiguë qu'assez rarement et presque toujours de façon incomplète. Nous relaterons tous les résultats publiés.

La couleur du liquide est normale dans la plupart des cas. Dans l'observation de J. Dechaume, il était un peu opalescent, puis ambré.

La tension a été mesurée dans un certain nombre d'observations.

Au manomètre de Claude, on a trouvé 46 en position assise (Van Gehuchten et Gaudissart) ; 53 (G. Guillain, Th. Alajouanine Y. Bertrand et Garcin). En position couchée, on note les chiffres suivants : 33 (M. A. Dollfus) ; 80 à une première ponction ; à une deuxième ponction : 76, puis 41 après soustraction de 12 cm^3 de liquide (Van Bogaert). Dans notre observation, la tension était, en positon assise, de 40 à la première ponction ; de 44 à la seconde.

Une hyperalbuminorachie légère ou moyenne est signalée dans la plupart des observations : 0 gr. 56 (G. Guillain, Th. Alajouanine, I. Bertrand et R. Garcin ; 0 gr. 40 (Marinesco) ; 2 gr. puis 1 gr. 80 (J. Dechaume) ; 0 gr. 60 dans le cas de Van Gehuchten et Gaudissart où le liquide était, il est vrai, teinté de sang. Dans notre observation le taux de l'albumine était de 0 gr. 40 lors de deux ponctions lombaires.

Dans le cas de Vedel et Puech, le chiffre était normal : 0 gr. 29.

La réaction de Nonne est légèrement positive dans le cas de Marinesco.

La réaction de Weichbrodt a été trouvée négative dans l'observation du Pr G. Guillain ; il en était de même dans le cas que nous avons rapporté.

Dans le premier de ces cas, la réaction de Pandy était positive ; la même constatation a été faite par Gilbert M. Beck.

La glycorachie a été trouvé diminuée par J. Dechaume ; nous l'avons notée à 0 gr. 40 par litre.

Par contre, Vedel et Puech ont noté une glycorachie de 0 gr. 89, coexistant avec une glycémie de 1,63 et un rapport hémo-méningé normal de 0 gr. 54. L'hyperglycorachie de ce cas est donc isolée et l'on n'en saurait rien conclure.

La cytologie donne des résultats assez concordants : la lymphocytose est de règle.

Intense dans le cas d'Abelsdorf (400 cellules par millimètre cube dont 65 % de lymphocytes), dans celui de Marinesco (150 lymphocytes par millimètre cube) très marquée dans celui de Vedel et Puech (48), et dans le premier cas de Van Gehuchten (23), elle est absente dans celui du Pr. Guillain (0,8 par millimètre cube). La lymphocytose est également signalée dans les observations de Lannois et Gauthier ; d'Euzière, Pages et Blémond, de Koelichen. Elle était dans notre cas de 2 puis de 0,8.

A côté de ces lymphocytoses pures qui constituent l'aspect cytologique le plus fréquent de la maladie, on a observé des formules bigarrées ; tel le cas de Gilbert M. Beck : 4 cellules par millimètre cube avec 15 % de polynucléaires ; alors que la lymphocytose y domine généralement, elle peut s'y associer dans une proportion égale à la polynucléose (De Lapersonne). Ce n'est que dans des formes très aiguës et d'évolution rapide que la polynucléose prédomine : tels les cas de M. A. Dollfus et de J. Dechaume.

La dissociation albumino-cytologique est signalée dans l'observation du Pr Guillain (0,8 cellule pour 0 gr. 56 d'albumine ; on la retrouve dans le cas de Van Bogaert (1,2 cellule pour 0,70 d'albumine).

L'étude des réactions biologiques du liquide céphalo-rachidien donne des résultats diagnostiques importants.

La réaction de Bordet-Wasserman est négative dans toutes les observations. Dans le seul cas de Henneberg, elle fut d'abord positive puis négative tout en restant négative dans le sang. Mais le compte-rendu anatomique de cette observation, tout en précisant qu'il n'existait aucun stigmate lésionnel de syphilis, est trop succinct pour qu'il puisse en être fait état.

La réaction de l'or colloïdal a été recherchée dans un seul cas (Gilbert M. Beck) : d'abord légèrement positive, elle devint ensuite négative.

La réaction du benjoin colloïdal est d'étude capitale, tant pour le diagnostic de la maladie que pour l'établissement de son entité nosographique. Elle n'a été pratiquée que dans trois cas. Elle était négative dans le cas de Marinesco ; négative également dans celui du Pr. Guillain où elle s'inscrivait ainsi :

0000222200000000.

Dans notre observation, lors de la première ponction, la réaction s'inscrivait : 0000122210000000 ; lors de la seconde ponction : 0000022210000000. Nous reverrons toute l'importance de ce fait, encore que le nombre des cas où la réaction a été recherchée soit insuffisant pour autoriser des conclusions définitives.

Les recherches bactériologiques ont toujours été négatives : examen direct et culture n'ont donné aucun résultat.

***

En résumé, la formule habituelle du liquide céphalo-rachidien dans la neuro-myélite optique aiguë est représentée par une légère hypertension, l'hyperalbuminose, la lymphocytose, une certaine fréquence de la dissociation albumino-cytologique, la négativité des réactions du Bordet-Wasserman et du benjoin colloïdal.

La ponction lombaire répétée fournit-elle des données évolutives ?

Dans des cas favorables, Marinesco a vu la lymphocytose s'abaisser de 150 à 5 éléments par millimètre cube, tandis que les troubles rétrocédaient ; Van Bogaërt a observé dans les mêmes conditions l'abaissement de la tension de 80 à 76, de l'albumine de 0 gr. 70 à 0 gr. 50, tandis que les cellules passaient de 1,2 à 2 par millimètre cube et que la dissociation albumino-cytologique diminuait d'autant. Chez notre malade, également très amélioré, l'albumine se maintint à 0 gr. 40 et les cellules passèrent de 2 à 0,8 par millimètre cube.

Dans l'observation de Lannois et Gauthier où des séquelles amyotrophiques succèdent à une neuro-myélite optique aiguë, la lymphocytose, constatée dans le premier mois, avait complètement disparu le 10e. Gilbert M. Beck, dans un cas mortel d'une durée de 13 mois, constata l'augmentation des protéines (0,04 puis 0,1 %)

mais la diminution des cellules (4 puis 2) par millimétre cube. J. Dechaume, dans un cas très rapidement mortel, assista à une diminution de l'albumine et des cellules.

Il apparaît donc que, si la ponction lombaire apporte des renseignements importants surtout négatifs, elle ne fournit pas de données constantes pour le pronostic de la maladie.

CHAPITRE III

—

Formes cliniques

La description des symptômes de la neuro-myélite optique aiguë nous a montré le polymorphisme de ses aspects. Variabilité topographique des paralysies, formes diverses de la névrite optique, précession réciproque différente des troubles médullaires et optiques créent des types trop nombreux pour mériter l'appellation de formes cliniques. Nous aurons en vue ici une forme très particulière : la *forme tonique tétanoïde*. Nous en avons reproduit l'observation plus haut (1) Mais elle pose des problèmes nosographiques qui débordent le cadre de la neuro-myélite optique aiguë et soulèvent la question des crises toniques sous-corticales dans leurs frontières cliniques et leur substratum anatomique.

Rappelons d'abord les particularités des crises toniques qui singularisaient l'observation clinique que nous avons rapportée.

Tout d'abord, leurs facteurs occasionnels : dans la

(1) Page 79.

plupart des cas, il agissait d'efforts, de mouvements actifs du membre supérieur gauche ; la malade en venait à immobiliser volontairement ce membre tant elle redoutait les conséquences de sa mobilisation. La crise était encore déclanchée en trois minutes par l'épreuve de l'hyperpnée volontaire.

Elle débutait au membre supérieur gauche ; des phénomènes subjectifs y avertissaient la malade de son imminence : sensations de trémulation musculaire, puis de contractures très douloureuses de la main. Bientôt, on observait des mouvements de latéralité des doigts et la crise survenait, avec ses deux caractéristiques : tonique et douloureuse. Les trois premiers doigts se mettaient en extension, les deux derniers en flexion ; l'avant-bras se fléchissait ; la tête se rejetait en arrière Des modifications du rythme respiratoire se produisaient alors. La contracture gagnait ensuite le tronc, les muscles abdominaux puis les membres inférieurs qui se portaient, le gauche en extension, le droit en flexion. Les douleurs devenaient intenses, arrachant des cris à la malade.

La durée de ces crises était de trois à cinq minutes. Leur nombre variait de huit à douze par jour.

Caractères négatifs importants. Elles ne s'accompagnaient ni de perte de connaissance, ni de morsure de la langue et n'étaient jamais suivies d'émissions involontaire des urines.

Tel était l'aspect de ces crises ; comment doit-on les interpréter ?

Elle évoquent par plus d'un point celles de la tétanie, mais on les en peut distinguer par un certain nombre de faits : la recherche des signes de Chvostek, de Trousseau et Weiss était négative. Dans les muscles intéressés, les réactions électriques étaient qualitativement normales et il n'existait pas de trouble de la chronaxie. Enfin, l'épreuve thérapeutique, qui ne montrait qu'une sédation passagère des phénomènes sous l'influence du chlorure de calcium intraveineux alors que le gardénal était beaucoup plus actif, venait apporter un argument de plus au classement de semblable fait dans le cadre de l'épilepsie. De celle-ci, l'anatomie pathologique devait révéler le substratum lésionnel : l'existence d'un foyer nécrotique sous-thalamique en dehors de toute atteinte du cortex. Par là, cette observation ressortit indiscutablement au chapitre nouveau des épilepsies sous-corticales.

Cette notion est issue des données expérimentales suivantes. L'irritation bulbo-protubérantielle peut reproduire l'épilepsie (Schroeder v. d. Kolk, Nothnagel). Le cortex est ici hors de cause ; une preuve en est fournie par l'expérience de Graham Brow, rappelée par S. A. K. Wilson : cet auteur a constaté que, après décérébration par transsection au niveau des tubercules quadrijumeaux, on voit apparaître des contractures des membres si l'on excite électriquement la surface de section en arrière du faisceau cortico-spinal. Il s'agit donc bien là d'épilepsie *sous-corticale* ; peut-on pousser plus loin la définition anatomique de semblables faits ? Peut-on les dénommer épilepsie striée avec A. Wimmer,

ou épilepsie extra-pyramidale avec H. Krische et Sterling ? Certes, les voies extrapyramidales peuvent intervenir en leur genèse ; V. Economo et Karplus ont démontré que, chez le chat, la section du pied du pédoncule n'empêche pas l'épilepsie ; ils en concluent que les incitations motrices empruntent la calotte pédonculaire. Mais il est impossible d'éliminer toute participation pyramidale dans le déterminisme des spasmes toniques et l'expression générale d'épilepsie sous-corticale semble plus exacte.

En pathologie, la méthode anatomo-clinique a permis de pousser plus avant la localisation causale des spasmes toniques. S'ils ont, en effet, été signalés dans des affections de lésions assez diffuses telles que l'encéphalite épidémique (W. Sterling) et l'encéphalite périxiale de Schilder, on les a observés dans des atteintes plus localisées du système nerveux. Parfois le cervelet est lésé par une tumeur, un abcès, une hémorragie et de semblables faits se rapprochent des « crises cérébelleuses » décrites par Hughlings Jackson ; dans d'autres cas, c'est une tumeur pédonculaire ou protubérantielle qui est en cause. Mais la *région sous-optique* nous paraît occuper la première place parmi les régions dont la lésion conditionne les spasmes toniques sous-corticaux. De l'observation si nette à cet égard que nous avons rapportée nous devons rapprocher deux cas de W. G. Spiller que nous reproduirons intégralement, Malgré leur étiologie incertaine et l'absence de contrôle anatomique, ces deux observations comportent des signes neurologiques concomitants qui permettent d'incriminer

avec beaucoup de probabilités l'altération de la région sous-optique, responsable des crises toniques signalées.

Obs. I (W. G. Spiller, 1927). — Une femme de 62 ans fut envoyée par le Dr H. G. Rudner de Memphis le 1er novembre 1926. Elle était aveugle de l'œil gauche depuis 8 ans, à savoir depuis juillet 1918 et la vue de l'œil droit avait commencé à baisser 5 ans auparavant par suite d'une atrophie optique : la maladie suivait donc son cours au moins depuis 8 ans, bien qu'il semblât y avoir une augmentation marquée des symptômes depuis les 6 mois précédents.

En juin 1926 se manifesta une paresthésie des mains ; en même temps la malade ressentit l'impression d'une constriction au niveau de la taille. Des spasmes apparurent aux mains vers la fin de septembre et ils étaient ressentis au membre inférieur droit vers la même époque. Ces spasmes, nettement toniques au membre inférieur droit, étaient provoqués par les mouvements volontaires. Quand elle avait une « crampe » au membre inférieur droit elle avait simultanément une sensation de chaleur s'étendant au membre inférieur gauche jusqu'au cou de pied. Ces spasmes duraient quelques secondes à une demi-minute. Leur fréquence augmenta. En même temps, elle avait la sensation de spasmes dans les deux mains, qu'elle décrivait comme « une contraction des muscles sans aucune douleur ». Le membre inférieur droit était très spasmodique seulement durant les crises.

Quand la malade entra à l'hôpital, elle se plaignait de spasmes dans les deux mains et le membres inférieur droit chaque fois qu'elle faisait des mouvements après une période de repos, particulièrement pour marcher ou se mettre debout. Les muscles du mollet droit étaient en forte contraction pendant les spasmes. Sans douleurs vraies, les

spasmes étaient très désagréables. Les crises se manifestaient différemment dans les mains et dans le membre inférieur droit. Presque chaque mouvement du cou ou du tronc produisait une sensation électrique désagréable de tiraillement, plus prononcé au membre supérieur gauche, débutant au coude et s'étendant aux doigts, durant environ trente secondes et s'accompagnant de mouvements d'athétose des doigts qui semblaient être une tentative de la part de la malade pour surmonter la sensation désagréable. L'avant-bras droit et la main droite étaient moins fréquemment le siège de ces phénomènes ; mais la malade disait que les attaques étaient plus intenses à la main droite. La spasticité des mains et des avant-bras au cours des spasmes était moins prononcée.

En marchant, elle soulevait lourdement le membre inférieur droit qui apparaissait faible et avait une tendance à frotter des orteils sur le plancher. Les deux réflexes patellaires étaient exagérés et égaux. Le réflexe achilléen était très vif de chaque côté et, après les spasmes, on obtenait un clonus temporaire du pied uniquement du côté droit.

La radiographie montra (Dr Pancoast) des canaux veineux très dilatés s'étendant en bas jusqu'à la région fronto-temporale de chaque côté, cela surtout à droite. La fosse pituitaire était légèrement augmentée de ce côté. Tout le crâne était considérablement épaissi sans atteindre le double de l'épaisseur normale ; l'épaississement était très prononcé au-dessus de la base du crâne à partir de la région frontale jusqu'au trou occipital.

La colonne thoracique présentait une spondylite surtout marquée à la portion inférieure ; le même état était très prononcé à la région lombaire.

Il était évident que l'épaississement osseux s'était développé depuis plusieurs années. Il est possible que les séreuses de la base du crâne participassent à l'épaississement

et les lésions étaient probablement très près du chiasma et des nerfs optiques.

Les constatations de laboratoire ne supportaient pas un diagnostic de syphilis. Il était possible qu'il existât une tumeur de la base, mais il était évident qu'il y avait un certain degré d'irritation de la base du cerveau.

Obs. II (W. G. Spiller, 1927). — Mme Anna R., âgée de 46 ans, entre à l'University Hospital le 1er octobre 1926 par les soins du Dr F. C. Grant. Les radiographies furent prises sous sa direction. L'auteur utilisa les notes prises par le Dr Appel et la Dr Alpers ainsi que celles qu'il eut lui-même l'occasion de prendre.

La malade était bien portante jusqu'en août 1926. Huit semaines avant qu'elle entrât à l'hôpital, elle eut une douleur au côté gauche de la tête et du cou et des « bruits » dans la tête. Elle eut des nausées et des vomissements fréquents pendant plusieurs jours. Vers la même époque, elle remarqua une faiblesse du membre inférieur droit et la marche devint difficile. Cette faiblesse augmenta et graduellement le membre supérieur droit et le côté droit du visage furent parésiés. La vue commença à baisser en même temps qu'apparaissaient les autres symptômes et cette déficience domina à l'œil droit. Elle resta alitée pendant 4 semaines à l'University Hospital. La mémoire commençait à faiblir depuis un certain temps : il n'y eut perte de connaissance à aucun moment. L'hémiplégie droite se développa graduellement.

A son entrée à l'hôpital, on constata de l'hyperesthésie au tact et à la douleur aux membres supérieur et inférieur droits et au tronc mais non à la face. La sensibilité thermique était normale. Il existait une paralysie flasque des membres droits ; la malade ne pouvait pas lever les membres droits au-dessus du lit ; elle pouvait à peine fléchir les doigts de la main droite, mais pouvait étendre l'avant-

bras sur le bras. Son état mental était quelque peu affecté. Elle était très agitée.

Le dynamomètre enregistrait 0 à la main droite, 30 à la main gauche. Les réflexes bicipitaux, tricipitaux, rotuliens et achilléens étaient diminués du côté droit.

Il y avait de la raideur de la nuque.

Le 10 octobre, on observa une certaine restauration de la motricité, seulement au membre inférieur droit ; le 13 octobre, le même fait fut noté au membre supérieur droit. A ce moment elle était capable de porter la main au nez et de mouvoir les doigts de la main droite. Le membre inférieur droit avait également gagné de force. Des spasmes carpo pédieux, semblables à ceux de la tétanie, furent notés pour la première fois le 13 octobre et ils se produisaient à des intervalles irréguliers. Les crises paraissaient provoquées par le changement de position du corps, mais elles se produisaient aussi quand la malade était au repos. Elles duraient environ une minute et, pendant le spasme, la malade ressentait une sensation de constriction du membre supérieur et de l'épaule droite. Les spasmes persistèrent et augmentèrent graduellement d'intensité ; ils incommodaient beaucoup la malade. Quand elle entra à l'hôpital, on nota que la pupille et la fente palpébrale du même côté étaient plus petites que du côté gauche ; il existait une enophtalmie de l'œil droit.

Le 18 octobre, elle était capable de fléchir, d'étendre et de mettre en abduction le membre supérieur droit. Le dynamomètre enregistrait alors 25 à la main droite, 40 à la main gauche. Elle était aussi capable de fléchir et d'étendre le membre inférieur droit, mais l'amélioration ici n'était pas aussi grande qu'au membre supérieur droit. Les réflexes tendineux des membres supérieur et inférieur droits étaient toujours diminués. Le sens de la position était considérablement amoindri au pouce, à l'index et au médius droits ; mais elle était intacte à l'annu-

laire et au petit doigt. L'astéréognosie était complète à la main droite. La malade se plaignait d'une sensation de tiraillement ou de constriction intermittente au membre supérieur droit, avec une sensation de bouffée de chaleur à tout le côté gauche du corps. La sensibilité tactile était diminuée pour les membres supérieur et inférieur droits, mais la sensibilité thermique se montrait normale.

Le 1er novembre, les spasmes toniques étaient devenus très fréquents, les membres supérieur et inférieur droits devenaient spasmodiques et la main droite était en spasme carpien. Les spasmes, habituellement toniques, étaient d'abord observés au membre supérieur droit ; tout le membre était envahi en même temps. Une sensation d'engourdissement précédait le spasme et les attaques étaient plus fréquentes quand la malade était sous l'empire d'une émotion. Elles duraient environ cinq ou dix secondes et étaient très douloureuses. Les réflexes du côté droit étaient exagérés pendant les spasmes, mais on ne constata jamais l'existence d'un signe de Babinski.

La réaction de Wassermann était négative dans le sang et le liquide céphalo-rachidien. Le liquide céphalo-rachidien, prélevé le 1er octobre, montre 70 leucocytes et 1200 hématies par millimètre cube. Une ponction faite le 5 octobre montra un liquide contenant 42 leucocytes et 740 hématies, et le 25 octobre le liquide contenait 11 leucocytes et 2 hématies.

Un examen ophtalmologique fait par le Dr A. C. Fewell le 1er octobre montra la mobilité extrinsèque des globes oculaires normale, les pupilles inégales (O. D. : 3 mm. O. G. : 5 mm.). La pupille droite ne réagissait pas à la lumière, la gauche réagissait normalement. Les milieux étaient clairs, les papilles étaient relativement grises du côté gauche avec des contours nettement définis. Cet état aurait été considéré comme une atrophie sans la baisse de la vision et le rétrécissement des champs oculaires.

Le 21 octobre, le compte-rendu du Dr Fewell était : la

vue de l'œil droit était de 1/60 ; de l'œil gauche 6/22. Aucune couleur n'était reconnue à l'œil droit. L'œil gauche était plus proéminent que l'œil droit. La motilité extrinsèque des globes oculaires était normale. Pupilles inégales, la droite de 4 mm. 1/2, la gauche de 6 mm. en lumière amortie. Toutes deux réagissaient à la lumière, mais la gauche plus promptement. La fente palpébrale droite mesurait 13 mm., la gauche 14 mm. Les milieux de l'œil droit étaient clairs. La papille était grise surtout du côté temporal. Les vaisseaux étaient normaux. Aucune modification de la choroïde ou de la rétine. Les milieux de l'œil gauche étaient clairs, la papille était mieux colorée que celle de l'œil droit mais cependant un peu grise. Les vaisseaux et le fond en général étaient sains. On instilla de la cocaïne à 4 % dans chaque œil ; 30 minutes après, la pupille droite mesurait 5 mm. et la gauche 7 mm. 1/2. A l'enophtalmomètre, la droite 11, la gauche 13 1/2. Les champs oculaires n'étaient pas nettement rétrécis.

L'auteur examina la malade à plusieurs reprises. Ses spasmes toniques étaient causés par la mobilisation du membre supérieur droit ; elle craignait qu'on remuât ce membre à cause de la douleur produite par les spasmes, et elle suppliait de lui éviter ces mouvements. Les doigts de la main droite durant les spasmes étaient partiellement fléchis au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes et le pouce était fléchi dans la paume. Le spasme n'était pas exactement apprécié, mais semblait durer pendant une minute ou deux. La conscience restait normale au cours des crises.

Le membre inférieur droit devenait habituellement spasmodique en extension au cours des spasmes du membre supérieur.

La malade fut revue le 21 novembre et elle devait mourir dans la nuit de ce jour. Elle paraissait très malade, la main droite était en spasme tonique permanent et était fléchie le poing fermé, le pouce dans les doigts. A ce moment, elle ne

pouvait ouvrir les mains volontairement. Le membre inférieur droit n'était pas en spasme et les mouvements passifs imprimés au membre supérieur droit ne provoquaient pas de spasme dans le membre inférieur droit comme cela avait été constaté lors des premiers examens. Les mouvements passifs du membre inférieur droit ne provoquaient pas non plus de spasme de ce membre.

Les spasmes furent observés par de nombreuses personnes au cours du séjour de la malade à l'hôpital. Le Dr Kubitschek les décrivit quant il les vit le 6 novembre. L'expression de la malade était anxieuse, empreinte de souffrance. Au cours d'une minute, un spasme se produisait, provoquant une contraction tonique marquée de la main droite de l'avant-bras et du bras droits. Ces parties étaient extrêmement contracturées. Le membre inférieur droit était également rigide en extension ; l'avant-bras et la main gauches étaient modérément spasmodiques, et les doigts montraient des mouvements athétosiques ; le membre inférieur gauche était légèrement spasmodique. La malade se plaignait de céphalée intense et l'infirmière la soulageait en comprimant les régions temporales ; elle se plaignait encore de sensations de constriction intense des membres supérieur et inférieur droits et d'une impression de brûlure aux membres supérieur et inférieur gauches. Le spasme durait entre une demi et une minute et il était suivi de flacidité des quatre membres.

L'infirmière affirmait que ces spasmes se produisaient à peu près toutes les 3 ou 4 minutes pendant le jour et n'étaient que partiellement soulagés par la morphine ou la codéine. Auparavant ils ne se produisaient qu'à l'occasion des mouvements, mais ils avaient augmenté de fréquence, particulièrement au cours de la semaine précédente et se produisaient même quand la malade était au repos. Au cours de la semaine précédente elle eut deux à trois crises toutes les nuits.

Le Dr Alpers décrivit les crises vues par lui le 6 novembre comme il suit :

Quand elle était énervée, la malade avait des attaques se succédant rapidement. Les mouvements du membre supérieur ou du membre inférieur produisaient ces spasmes tandis qu'un état de repos complet réduisait leur fréquence. Ultérieurement, ces attaques devenaient si fréquentes qu'elles arrachaient des cris de douleur à la malade. Une crise typique commença à l'avant-bras et à la main droite sans localisation nette, et se développa avec, à ce niveau, une contracture qui en peu de secondes atteignait son maximum et faisait crier la malade. L'avant-bras droit se fléchissait sur le bras, et la main était maintenue en spasme carpien avec le pouce à l'intérieur des quatre autres doigts. Le bras, l'avant-bras et les doigts étaient extrêmement rigides dans ces attaques. Le membre inférieur droit était également rigide mais pas autant que le membre supérieur et il était maintenu en extension. Le spasme durait environ 30 secondes et disparaissait brusquement. Récemment la contracture avait gagné la main pendant les crises. En même temps que ces crises, elle avait une bouffée de chaleur du côté gauche accompagnée d'un grand malaise.

La description ci-dessus du Dr Alpers correspondait exactement à mes observations. Je demandais un compte-rendu au Dr Fewell concernant l'effet de la cocaïne dans chaque œil ; il déclarait que, de la cocaïne à 4 % étant instillée dans chaque œil et les mensurations étant prises au bout de 30 minutes, la pupille droite était de 5 mm., la pupille gauche de 7 mm. 1/2. A l'exophtalmomètre, œil droit 11 ; œil gauche 13 1/2. Les pupilles, avant l'application de cocaïne mesuraient la droite 4 mm. 1/2, la gauche 6 mm. Ainsi on voyait que sous l'effet de la cocaïne la pupille droite se dilatait de 1/2 mm., la gauche de 1 mm. 1/2. La pupille droite par conséquent répondait moins à la stimulation par la cocaïne des fibres sympathiques.

L'autopsie ne put pas être obtenue.

Ces deux observations se rapprochent singulièrement du cas de neuro myélite optique aiguë tonique et tétanoïde que nous avons rapporté. Les analogies intéressent tout d'abord les modalités des spasmes ; ils se présentent ici avec les mêmes particularités : caractère exclusivement tonique, douloureux ; survenue à l'occasion de mouvements actifs ou passifs. Mais ces analogies concernent aussi la localisation probable des lésions responsables des spasmes ; certes, l'autopsie ne put en apporter la certitude et l'étiologie en demeure incertaine. Mais la concomitance de certains signes permet des hypothèses plausibles. Dans les deux observations, existaient des altérations des nerfs optiques. Dans le deuxième cas, on observait la coexistence des troubles suivants : hémiplégie, hémihypoesthésie et paralysie du sympathique oculaire, le tout à droite ; or, Karplus et Kreidl ont montré que, chez le chat, la décussation des fibres sympathiques se fait au niveau de la région hypothalamique. Si on admet l'existence très probable d'un seul foyer lésionnel, celui-ci ne peut siéger que dans la région sous-optique gauche ; c'est lui qui est responsable et de l'hémiplégie et de la paralysie du sympathique oculaire droit ; c'est de lui que dépendent les spasmes toniques siégant également, et sauf exception, à la moitié droite du corps. Une autre localisation supposerait l'existence de deux foyers, l'un droit et l'autre gauche.

L'hémorragie méningée semble en rapport avec une rupture vasculaire dans la région hypothalamique gauche ; le fait n'est pas exceptionnel et W. G. Spiller en a observé un autre.

Nous devons, de même, rapporter une observation d'encéphalite de Schilder qui tire son intérêt de l'association à des crises toniques sous-corticales d'une altération des nerfs optiques que traduit la pâleur atrophique des papilles.

Obs. (E. Leenhardt et J. Chaptal). — D. (Berthe).

Elle est née le 30 mars 1922, à terme. Elle a été nourrie au sein jusqu'à 1 an, mais il semble que son alimentation a toujours été conduite en dépit des règles normales, bien que son développement somatique ne paraisse pas en avoir souffert.

A 16 mois, l'enfant marchait.

Elle n'aurait pas eu de maladie au cours de sa première enfance. Et jusqu'au début de l'affection actuelle elle paraît avoir été parfaitement normale tant du point de vue physique qu'intellectuel.

Les premières manifestations de l'affection qui amène l'enfant à l'hôpital *se seraient produites à l âge de 3 ans et demi*. La mère raconte que l'enfant à cet âge (c'est-à-dire en 1925) aurait brutalement perdu connaissance et serait restée dans cet état une demi-heure, puis pendant 24 heures aurait été privée de l'usage de ses membres supérieurs et inférieurs ; et elle rapporte ces troubles à une frayeur provoquée par un chien.

Après 24 heures d'impotence complète, la motilité serait progressivement revenue, mais les membres supérieur et inférieur droits sont depuis lors restés très raides. Elle n'a en effet, dans la suite, jamais eu à nouveau une marche normale, ni eu un usage parfait de son membre supérieur droit ; tout parait s'être passé comme si l'enfant avait fait une hémiplégie spasmodique.

La température n'aurait à aucun moment été mesurée.

Cet état a persisté sans changement pendant 2 ans.

Le 8 mars 1927, après une courte période de coma complet, apparu brutalement, l'enfant présente un état de paralysie généralisée aux quatre membres, qui persiste pendant 8 jours. Pendant tout ce temps, elle est plongée dans une sorte de demi-coma, dont elle ne sort que pour geindre et se plaindre de céphalée. Durant cette période encore, la famille ne peut dire si l'enfant a eu de la fièvre. Au bout de 8 jours, la fillette a parfaitement repris connaissance, puis une certaine motilité est progressivement réapparue au bout d'un mois (avril 1927), l'enfant arrivant à marcher avec difficulté, mais sans appui. Les céphalées persistent et l'enfant tombe de temps en temps dans un état de torpeur qui dure parfois de 24 à 48 heures. Peut-être est-ce là le début des crises comitiales qui ne seront nettement notées par la famille que plus tard (janvier 1928).

Ces légers progrès de la motilité ne durent que 2 mois et, dès juin 1927, l'enfant cesse complètement de marcher, tandis que sa force s'amoindrit dans les membres supérieurs. La déchéance intellectuelle, déjà notée depuis les accidents d'hémiplégie, est manifeste. Et cet état paralytique et psychique persiste jusqu'à l'entrée à l'hôpital sans autre changement que l'apparition des crises comitiales en janvier 1928.

Il y aurait eu, de janvier à novembre 1928, sept à huit crises épileptiques banales, bien décrites par la mère ; il y a perte brutale de connaissance, puis, à une courte phase de contractions toniques succèdent les convulsions cloniques ; la durée totale de la crise n'excédait pas 4 à 5 minutes.

Le 21 octobre 1928, l'enfant est hospitalisée dans le service des maladies des enfants.

Elle présente alors une triplégie spastique avec troubles intellectuels et crises comitales.

Les membres inférieurs sont atteints de paralysie, et présentent une atrophie assez nette des muscles de la cuisse et

du mollet, peut-être plus marquée à droite. Il n'y a pas de fibrillation musculaire.

La peau présente un état de sécheresse extrême.

Les deux membres inférieurs sont raidis en extension, avec une attitude permanente d'équinisme du pied sur la jambe.

Les mouvements actifs spontanés sont nuls. Les mouvements commandés ne sont pas exécutés.

Les mouvements passifs sont tous possibles, sauf la réduction de l'attitude en équinisme qui ne cède que dans la flexion de la jambe sur la cuisse. Ils sont cependant tous gênés par un état de raideur, de contracture dont « l'intensité extraordinaire déborde l'aspect paralytique et qui donne à ces syndromes une note commune » (Ch. Foix et J. Marie). Mise debout l'enfant repose sur la pointe des pieds dans une attitude rappelant un peu celle du syndrome de Little, bien qu'il y manque l'adduction extrême, et s'effondre sur ses jambes qui ne la portent pas.

Les réflexes posturaux existent.

Les signes pyramidaux sont au complet.

Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont très vifs. Il existe de la trépidation épileptoïde des pieds et des rotules. Le signe de Babinski est positif aux deux pieds, très souvent spontané et par périodes permanent.

Le réflexe de Mendel-Betcherew sera constaté positif des deux côtés, le 29 janvier 1929.

Il n'y a pas de réflexes de défense.

Enfin on ne peut mettre en évidence aucun trouble de la sensibilité superficielle ni profonde.

Les *sphincters* paraissent présenter leur jeu normal. Cependant, coïncidant avec des périodes d'aggravation, nous noterons des phases de pseudo-incontinence qui nous ont paru liées à l'accentuation de la déchéance mentale.

Les *réflexes cutanés abdominaux* sont abolis.

Au niveau des *membres supérieurs*, l'aspect est nettement différent suivant le côté examiné.

Le membre supérieur droit participe à la paralysie.

Il y a atrophie des masses musculaires des différents segments réalisant au niveau de la main, par l'aplatissement des éminences thénar et hypothénar, un certain aspect de la main de singe.

Les mouvements actifs sont possibles, mais la force musculaire est très diminuée, l'enfant pouvant à peine saisir les objets légers et présentant en outre une grande maladresse et un certain planement avec une ébauche de mouvements athétoïdes avant de saisir les objets.

Les mouvements passifs révèlent, comme aux membres inférieurs, un état de raideur extrême, cédant à la répétition des mouvements et réapparaissant aussitôt, en tous cas très disproportionné à l'intensité de la paralysie.

Les réflexes tendineux et osseux sont très vifs.

Le membre supérieur gauche est très légèrement atteint, la force et les mouvements y sont conservés, l'enfant s'amuse, saisit les objets avec son membre supérieur gauche. Cependant l'examen permet de révéler une légère exagération des réflexes tendineux et osseux.

La *face*, la langue, le larynx, le pharynx, ne présentent aucun signe de paralysie.

Les *yeux*, dans les périodes intercalaires aux crises comitiales ne présentent pas de trouble des réflexes pupillaires. La vision paraît normale, mais on note des spasmes réalisant du strabisme interne de l'un ou de l'autre œil, suivant les examens, et de durée intermittente. Il n'y a pas de nystagmus.

Un examen plus approfondi est dû à l'obligeance du Dr Viallefont. La réfraction montre des ombres de même sens (hypermétropie). Le fond de l'œil est parfaitement visible.

La papille paraît de dimensions normales, à bords nets,

sans modification de relief. *La teinte en est presque blanche*, les vaisseaux ne paraissent pas modifiés de volume. Le reste du fond de l'œil paraît normal.

L'aspect est sensiblement analogue aux deux yeux : pâleur atrophique de la papille.

L'état de la vision subjective et en particulier la diminution de la vision centrale n'a pu être appréciée chez une enfant qui ne se prêtait pas à ce genre d'examen et dont les facultés intellectuelles étaient très amoindries.

Les *troubles mentaux* sont manifestes. Ce sont surtout des troubles du caractère : l'enfant est inéducable, ne sait que crier ou geindre, passant sans raison des larmes au rire, d'une indifférence à peu près absolue à ce qui se passe en dehors de son lit, mais criant dès qu'on s'approche d'elle, calmée par le don d'un sou ou d'un bonbon. En fait, le retard intellectuel est très marqué, elle ne parle ni ne lit, elle ne dispose que d'un nombre d'idées très restreint. Très rapidement elle cesse d'appeler l'infirmière pour l'exécution de ses besoins naturels et va sous elle dans son lit.

L'*examen du liquide céphalo-rachidien* fut plusieurs fois pratiqué et ses résultats furent constants.

La réaction de B. W. = 0.

Examen à la cellule de Nageotte . .			1 élément
Chlorures	»	» . .	7,2 %
Albumine	»	» . .	0,25 »
Glucose	»	» . .	0,72 »
Mucine	»	» . .	néant

La tension au Claude en position allongée est de 20.

Les *crises comitiales* existaient avant l'entrée de l'enfant au service. Elles se sont depuis répétées à plusieurs reprises avec des caractères différents que nous préciserons en décrivant ces crises au cours de l'évolution.

L'*évolution* fut marquée par une suite de phases d'aggravation, chacune précédée d'une crise comitiale.

Le 8 novembre 1928, crise comitiale nette. Au moment du repas, brusquement, perte de connaissance bientôt suivie de convulsions des membres supérieurs et inférieurs, et de mouvements cloniques des muscles du menton. On note encore du nystagmus et de la déviation de la tête et des yeux à gauche. La durée des phénomènes cloniques est de 2 à 3 minutes.

Une phase de contracture généralisée lui succède, atteignant sans doute aussi les muscles de la vie végétative, ce qui se traduit par un ralentissement des mouvements respiratoires et une cyanose marquée des extrémités. La durée totale de la crise est d'environ une heure.

Le 30 novembre 1928 a lieu une nouvelle crise, la première d'une série de manifestations de genre tout à fait différent de celles décrites par la famille et constatées à l'hôpital le 8 novembre 1928. La crise du 30 novembre fut annoncée par des cris, des pleurs, de l'agitation. La conjonctive oculaire gauche est injectée, l'enfant se plaint à plusieurs reprises de ne pas y voir et la cécité paraît ensuite persister pour ne disparaître que lorsque la connaissance reviendra. Puis au bout d'une demi-heure l'enfant perd connaissance et présente, sans la moindre phase de contractions cloniques, un état de raideur généralisée, simulant la contracture tétanique.

La tête et les yeux sont déviés à droite, d'abord, puis au bout d'un moment à gauche. Les pupilles dilatées ne réagissent pas à la lumière. Les yeux sont animés d'un nystagmus très net. Les membres supérieurs et inférieurs sont contractés en extension, de même que les muscles dorsaux. Il n'existe aucune manifestation de la tétanie vraie.

La respiration est ralentie, hoqueteuse. La face est très cyanosée. Les sensibilités cutanée, auditive et visuelle paraissent abolies.

Une ponction lombaire révèle une tension de 25 au Claude en position allongée. Les examens cytologiques et

chimiques, comme ceux pratiqués déjà, donneront les mêmes résultats que nous avons déjà indiqués.

La sensibilité paraît revenir au bout d'un quart d'heure et l'enfant parle. Mais l'état de contracture tétanique généralisée durera les deux jours suivants en s'atténuant peu à peu.

C'est à dater de ce jour que l'enfant cesse d'appeler à l'aide pour satisfaire ses besoins naturels et émet dans son lit ses urines et ses matières. Les troubles psychiques paraissent aussi s'accentuer progressivement.

Le 23 décembre 1928 se produit une nouvelle crise de contracture généralisée, sans convulsions et sans nystagmus, mais précédée de vomissements, d'agitation et de cris. De plus l'enfant se plaint encore de douleur dans l'œil gauche et de cécité.

La contracture qui succède à cette aura visuelle est tout aussi généralisée et intense que dans la crise du 30 novembre. Sa durée sera de 48 heures, mais cette fois la perte de connaissance persistera avec la contracture pendant toute la durée.

Comme après le 30 novembre, on pourra constater, à la fin de la crise, une accentuation de la déchéance psychique ainsi qu'une augmentation de la raideur permanente des membres inférieurs et du membre supérieur droit.

Le 17 février 1929, nouvelle crise, mais encore de modalité absolument différente des précédentes.

A 11 heures du matin, vomissement en fusée, sensation douloureuse de l'œil gauche dont la conjonctive est injectée. L'enfant se plaint de ne pas y voir. Nous reconnaissons là l'aura habituelle qui précède ses crises de raideur.

A 13 heures, nouveau vomissement, puis l'enfant perd connaissance quelques instants, pendant lesquels ses membres et tout son corps, au lieu de l'hypertonie habituelle, présente une *flaccidité absolue*. Il n'y a pas d'émis-

sion d'urines, pas de modification du pouls ni de la respiration ; les phénomènes passent, et l'enfant se retrouve dans son état antérieur.

Le 1er mars 1929, une nouvelle crise vient inaugurer les accidents terminaux que fait depuis quelques jours prévoir l'aggravation de la déchéance intellectuelle. A la suite d'une courte phase de flaccidité qui a accompagné la perte de connaissance, l'enfant demeure inerte et dans son état d'hypertonie habituel, insensible à toutes les excitations extérieures.

L'examen oculaire donne les mêmes résultats que les précédents.

La ponction lombaire ramène un L. C. R. clair.

La tension au Claude est de 20 en position couchée.

Chlorures	7,3 pour °/oo
Sucre	0,72 —
Albumine	0,32 —
Nageotte	5 —

La torpeur persiste jusqu'au 8 mars. Ce jour-là l'enfant paraît à nouveau s'intéresser aux choses extérieures ; mais dès le lendemain, les 9 et 10 mars, elle présente une grande agitation, se plaint de douleurs dans l'œil gauche et de cécité. La conjonctive oculaire gauche est injectée. Le 11 mars, à 2 heures du matin, se produisent quelques brèves secousses convulsives dans les membres durant à peine quelques secondes ; puis elle tombe dans un état d'insensibilité totale absolue. Nous la trouvons en état de flaccidité extrême qui étonne à raison de l'habituelle raideur, et cette flaccidité persistera jusqu'à la mort.

Les signes d'irritation pyramidale persistent : exagération des réflexes tendineux et osseux. Ebauche de trépidation épileptoïde du pied et de la rotule. Réflexes de Babinski positifs. On note encore des réflexes pilo-moteurs d'une vivacité extrême sur les membres. La sensibilité à la

piqûre profonde n'apparaît qu'à la troisième ou quatrième sommation.

Les pupilles sont immobiles en mydriase.

Enfin la langue présente des mouvements de projection spasmodique en avant, et l'on note quelques contractions spasmodiques de la face droite ainsi que de l'hémidiaphragme droit.

L'état persiste à peu près le même le 12 mars. On note un gros éréthisme cardiaque et des arrêts respiratoires fréquents, mais sans rythme.

La mort survient dans la nuit du 12 au 13 mars 1929.

A l'autopsie, maladie de Schilder probable.

Voilà donc une observation nouvelle qui, par la coexistence d'épilepsie sous-corticale et d'altérations optiques névritiques, tend à confirmer les conclusions anatomiques du cas de neuro myélite optique aiguë tonique et tétanoïde que nous avons relaté.

La participation prépondérante de la région sous thalamique dans la genèse des crises toniques sous-corticales en apparaît flagrante.

CHAPITRE IV

—

Diagnostic clinique

Le diagnostic de la neuro-myélite optique aiguë offre de très grandes difficultés. En effet, cette affection, en outre de sa rareté, ne comporte tant dans sa clinique que dans sa biologie aucun signe pathognomonique. C'est avant tout un diagnostic d'élimination. Il est d'autant plus délicat que parmi les affections capables de la simuler, il en est dont l'individualité clinique est encore imprécise et les critères biologiques déficients.

Devant l'association d'une névrite optique et d'une myélite aiguë, divers diagnostics doivent être éliminés.

La *sclérose en plaques* soulève des problèmes délicats ; on connaît ses formes aiguës et ses modalités amaurotiques ; elles créent de profondes analogies avec la neuro-myélite optique aiguë.

Nous rapporterons d'abord l'observation d'une sclérose en plaques qui a paru typique à l'évolution, mais dont la symptomatologie amaurotique fut isolée durant un an et demi.

Observation d'un cas de sclérose en plaques ayant débuté par une névrite optique (Service du Pr Guillain).

B., 33 ans, manœuvre.

Le malade est venu consulter à la Clinique des Maladies nerveuses de la Salpêtrière le 20 juin 1924 pour des troubles de la marche et des troubles de la vision.

Le premier trouble apparut au début de 1922 ; il consista en une sensation de brouillard devant l'œil gauche. Le malade consulta à l'Hôpital Rothschild, le diagnostic de névrite optique fut porté ; un traitement arséno benzolique puis mercuriel (cyanure) fut institué ; au bout d'un mois, la vision redevint normale.

Huit mois après, à la fin de 1922, le même trouble se reproduit, toujours localisé à l'œil gauche, mais moins intense que lors de la première atteinte. A l'Hôpital Rothschild, le malade reçoit 25 injections de cyanure. Deux mois après, les troubles oculaires ont disparu.

En 1923 le malade ressent des fourmillements dans les mains et dans les pieds.

En février 1924, apparaissent simultanément deux catégories de troubles : la diplopie qui persiste jusqu'en septembre 1924 et les troubles de la marche qui devient ébrieuse à la fatigue.

Le malade est examiné à la Salpêtrière le 20 juin 1924.

La démarche est ataxique, tandis que la force et la résistance segmentaires sont peu diminuées aux quatre membres. Les réflexes tendineux sont vifs tant aux membres supérieurs qu'inférieurs, particulièrement à gauche. Le réflexe cutané plantaire se fait en extension à gauche, en flexion à droite. Il n'existe ni clonus rotulien ni trépidation épileptoïde. Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis, les supérieurs existent. Le réflexe vélo-palatin est conservé.

Il n'existe pas de tremblement, pas de vertige ; une lé-

gère dysmétrie se manifeste du côté gauche dans les manœuvres du talon sur le genou et du doigt sur le nez ; de même, à gauche, l'adiadococinésie est notée. Pas de nystagmus.

La sensibilité objective est normale. Il n'existe pas de troubles sphinctériens.

L'examen général ne montre aucun stigmate de syphilis, pas d'aortite, pas de leucoplasie.

Les antécédents sont sans intérêt, le malade nie la syphilis, plusieurs Wassermann ont été négatifs dans le sang. Le malade est marié ; sa femme est bien portante ; elle n'a pas eu d'enfant et n'a jamais fait de fausse couche.

Examen des yeux (23 juin 1924) acuité visuelle O. D. 7/10 ; O. G. 4/10. Pupilles égales, réagissent normalement à la lumière. Motilité : O. D. accuse de la diplopie dans la vision de loin. Pas de nystagmus. Fond de l'œil P. D. normal. P. G. papille blanche ; atrophie du segment temporal.

Champ visuel : O. D. achromatopsie totale pour le vert. O. G. scotome central pour le rouge et le vert.

Diagnostic : névrite rétro-bulbaire gauche.

Ponction lombaire (30 juin 1924) liquide clair, contient 50 hématies par millimètre cube à la cellule de Nageotte. Tension : 32 en position assise. Albumine (Sicard) 0 gr. 40. Réaction de Pandy : négative. Réaction de Weichbrodt négative. Examen cytologique : 3, 2 lymphocytes par millimètre cube. Réaction de Bordet Wassermann H. 8 négative. Réaction du benjoin colloïdal : 0000022222100000.

Depuis lors, le malade a présenté 5 poussées évolutives durant lesquelles la spasmodicité des membres inférieurs s'est exagérée. Entre elles l'impotence est devenue croissante. Il ne peut plus travailler depuis 10 mois. Par contre la vision s'est rétablie.

Le traitement a été intensif : séries répétées de benzoate de mercure, d'urotropine, de salicylate de soude per os et

intra-veineux, de chlorydrate de quinine, de biodure de mercure.

Nous avons revu le malade le 9 septembre 1929.

La marche est très difficile et de type spasmodique.

La contracture est très marquée au niveau des membres inférieurs où la force et la résistance segmentaires sont nettement diminuées alors qu'elles sont normales aux membres supérieurs. Les réflexes tendineux sont exagérés aux quatre membres, sans clonus rotulien et sans trépidation épileptoïde. Le réflexe cutané plantaire se fait des deux côtés en extension.

Les réflexes abdominaux supérieur et inférieur n'existent pas. Le réflexe du voile est normal. Il n'y a pas d'automatisme médullaire.

Pour la sensibilité, en dehors des fourmillements toujours intenses des mains et des pieds, il n'existe aucun trouble objectif.

La dysmétrie est manifeste aux deux membres inférieurs et au membre supérieur gauche où l'on constate de l'adiodococinésie. Le malade accuse une dysurie marquée.

Examen des yeux (Dr Parfonry) 9 septembre 1929.

Acuité visuelle : O. D. 7/10; O. G. : 6/10. Pupilles : pas d'inégalité. Légère irrégularité. Les réflexes pupillaires existent à la lumière mais sont affaiblis. Ils sont mieux conservés à la convergence. Motilité : champ d'excursion des muscles normal. Nystagmus bilatéral en abduction.

Champ visuel sensiblement normal. Actuellement, pas de scotome central, mais il persiste de la dyschromatopsie pour l'œil gauche.

Fond de l'œil. Décoloration de la papille dans le segment temporal, surtout marqué à gauche.

En résumé, chez un homme de 33 ans, indemne de tout antécédent pathologique, est apparue, comme

signe isolé, une névrite rétro-bulbaire gauche. Un an et demi après seulement, un syndrome cérébello-spasmodique est venu signer la sclérose en plaques originelle.

Nous ne retrouvons pas au début de la névrite optique les douleurs sus-orbitaires quasi constantes sur lesquelles nous avons insisté dans la neuro-myélite optique aiguë.

Le nystagmus, habituel dans la sclérose en plaques, est rare dans l'ophtalmo-neuro-myélite.

De l'abolition des réflexes cutanés, rien à déduire ; elle nous semble également fréquente dans les deux maladies.

L'abolition du réflexe vélo-palatin signalée par Marquézy dans la sclérose en plaques n'est pas signe constant : il manquait dans l'observation que nous venons de rapporter.

Mais autrement importants sont les résultats de la ponction lombaire. Elle montre la dissociation caractéristique du Bordet Wassermann négatif et du benjoin colloïdal positif : la courbe même de cette dernière réaction est bien celle de la sclérose en plaques : alors que, normalement, la précipitation se borne aux tubes 6, 7, 8, elle se propage ici vers la droite et intéresse les tubes 9, 10 et partiellement 11.

La réaction du benjoin colloïdal est donc un élément capital du diagnostic entre les deux maladies. En son absence, certains cas ne peuvent guère être catalogués dans l'un ou l'autre de ces deux cadres : telle une ob-

servation de Sterling (1), rapportée comme sclérose en plaques avec amaurose et qui pourrait bien être une neuro-myélite optique aiguë.

Il s'agit d'un malade de 36 ans chez lequel on observe brusquement après un vertige, une perte de connaissance de 6 heures, suivie de monoplégie brachiale gauche complète et de monoplégie droite partielle ; en même temps, cécité brusque, il y a hyperréflectivité tendineuse généralisée, le cutané plantaire se fait en flexion : les réflexes cutanés abdominaux sont abolis, la sensibilité est normale.

Les pupilles sont en mydriase, ne réagissant ni à la lumière ni à la distance. Il n'existe pas de nystagmus. Ponction lombaire entièrement négative. Au bout de quelques jours les troubles paralytiques et visuels s'améliorent parallèlement.

Après deux semaines, l'examen ophtalmologique montre une névrite optique bilatérale. Peu après, il ne subsiste plus qu'une hémianopsie complète et un rétrécissement du champ visuel droit pour les couleurs rouge et verte.

L'absence de nystagmus, la rapidité de l'évolution plaident en faveur d'une neuro-myélite optique aiguë. La négativité de la ponction lombaire, si elle est possible dans la neuro-myélite optique aiguë, est difficilement compatible avec l'existence d'une poussée intense

(1) Sterling. — Amaurose au cours de la sclérose en plaques. *Revue Neurologique*, 1911, t. II, p. 202

de sclérose en plaques : celle-ci s'accompagne d'altérations du liquide céphalo-rachidien, généralement hypercytose et au moins hyperalbuminorachie : tels les syndromes myélitiques aigus, modalité terminale de sclérose en plaques, rapportés en 1924 par le Pr Guillain et Marquézy, le Pr Claude et Alajouanine.

Entre les deux maladies, les cas litigieux sont donc nombreux. Nous avons observé à la Salpêtrière, dans le service de notre maître le Pr G. Guillain, un cas de classement nosographique, difficile, probablement rapportable à la sclérose en plaques.

Mme D. O., 44 ans, femme de ménage.

La malade vient consulter le 16 février 1927 à la Salpêtrière pour une amaurose bilatérale et une hémiplégie spasmodique gauche. Elle est admise à la salle Cruveilhier.

Deux catégories de troubles résument la maladie ; les uns intéressant l'acuité visuelle ; les autres caractérisant une hémiplégie spasmodique d'emblée. La précession chronologique des premiers sur les seconds a été de trois mois.

Les troubles oculaires ont été remarqués pour la première fois au mois d'août 1925 ; ils ont consisté en un abaissement d'emblée bilatéral et symétrique de l'acuité visuelle. Un fait a dominé l'évolution de celle-ci : son caractère *progressif.*

D'abord très légère, remarquée seulement à l'occasion des travaux de couture, elle s'est accentuée amenant la malade à consulter à l'hôpital Rothschild, puis à St-Antoine (novembre 1925). Là, une prise de sang est effectuée : la réaction de Bordet Wassermann est reconnue négative. Néanmoins, un traitement spécifique d'épreuve est tenté : série de cyanure de mercure, puis de Quinby. L'évolution des troubles visuels n'en est pas influencée, la vision diminue

toujours, sans à coups, et la bilatéralité symétrique de cette déficience se poursuit dans son accentuation régulière.

Mais, un fait nouveau se surajoute : l'installation d'une *hémiplégie gauche.*

Vers le mois de décembre 1925, la malade remarque simultanément aux membres supérieur et inférieur gauches une diminution de la force musculaire et l'apparition d'une contracture notable : sa jambe gauche traîne à la marche, elle est souvent « comme ankylosée » ; la force de son bras gauche a baissé en même temps et elle y remarque une fatigabilité et une contracture qui l'inquiètent.

Le traitement antisyphilitique est poursuivi : Quinby, Arqueritol. Cependant, amoindrissement visuel et hémiplégie gauche s'accentuent parallèlement, progressivement et sans rémissions comme sans paroxysmes.

La vision est assez diminuée en avril 1926 pour que la malade ne puisse plus sortir seule. Sa déficience atteint en novembre 1926 à la cécité sensiblement complète que présente actuellement la malade.

L'hémiplégie, de même, s'accroît de jour en jour ; l'aggravation porte aussi bien sur la paralysie que sur la contracture ; la marche devient pénible. En mai 26, la malade a remarqué, un matin, une asymétrie faciale avec abaissement de la commissure labiale gauche.

Enfin, en novembre 26, s'est surajoutée à ces faits une *céphalée* continue, à prédominance diurne, à maximum frontal, irradiant dans les tempes.

Depuis la fin de décembre 1926, une légère difficulté de la déglutition s'est rarement manifestée.

Il n'y a jamais eu de fièvre.

En résumé, en un an et demi se sont constituées une amaurose bilatérale et une hémiplégie spasmodique gauche à évolution progressive avec précession de trois mois des troubles visuels sur la paralysie et évolution parallèlement croissante des déficiences sensorielle et motrice.

Examen (16 février 1927) :

1° *Troubles visuels.* — L'amaurose est presque totale. L'examen ophtalmologique est pratiqué par le Dr Lagrange :

Acuité visuelle : l'œil droit compte les doigts à un mètre, l'œil gauche à 0,30 centimètres. La vision des couleurs est nulle.

Pupilles : égales, régulières. Se contractent bien lors de l'accommodation à la distance. Réagissent bien à la lumière.

Motilité extrinsèque : pas de paralysie. Inconstamment se produisent dans les positions extrêmes du regard, surtout vers la droite, quelques secousses nystagmiformes vite épuisées et imputables à l'amblyopie.

Fond de l'œil : papilles blanches, à contour légèrement flou. Vaisseaux de calibre normal, non sinueux ; pas de lésions rétiniennes.

2° *Examen neurologique* :

On est en présence d'une hémiplégie gauche spasmodique, proportionnée, atteignant les membres supérieur et inférieur, l'hémiface gauche à un degré égal.

Motilité passive. — Celle-ci est un peu diminuée ; cette diminution prédomine, au membre inférieur, sur les extenseurs.

Motilité active. — Au membre supérieur, la flexion du coude est diminuée, son extension normale ; au poignet, la flexion et l'extension sont également déficientes.

Au membre inférieur, force et résistance segmentaires sont diminuées dans la flexion au niveau des divers segments, alors que l'extension semble mieux conservée. A la marche, le genou gauche ne se plie pas ; le pied traîne un peu.

On note une paralysie faciale gauche : la commissure labiale gauche est abaissée, le pli naso génien effacé de ce côté. Il n'y a pas de signe de Charles Bell ; pourtant, le facial supérieur montre son atteinte légère par une certaine difficulté dans l'occlusion des paupières.

Sensibilité. — Ses troubles sont insignifiants. Subjectivement, la malade accuse une légère sensation de froid du côté gauche du corps. Objectivement, la sensibilité superficielle est normale au toucher et à la piqûre ; seule la sensibilité thermique montre quelques erreurs au niveau de la face interne de la jambe gauche.

La sensibilité profonde est normale; sensibilité osseuse au diapason, sens des attitudes, sens stéréognostique ne montrent aucun trouble.

Réflectivité. — La recherche des réflexes tendineux les montre tous exagérés à gauche. Au membre supérieur, le réflexe stylo-radial est relativement plus vif que les réflexes olécranien, cubito-pronateur et bicipital. Au membre inférieur, tous les réflexes sont très exagérés ; le rotulien est polycinétique. Il existe de la trépidation épileptoïde du pied sans clonus rotulien. Le réflexe médio-pubien est normal dans sa réponse abdominale ; sa réponse crurale est très exagérée à gauche.

Les réflexes massétérin et naso-palpébral sont un peu vifs.

Pour les réflexes cutanés, alors qu'à droite le cutané plantaire se fait en flexion, il existe un Babinski à gauche avec phénomène de l'éventail. Le réflexe cutané abdominal gauche supérieur existe; l'inférieur est très diminué.

Réflexes cornéen, vélo-palatin, pharyngien normaux.

Le pincement de la peau, au niveau de la face dorsale du pied gauche, détermine une ébauche de triple retrait.

Tests cérébelleux. — La résistance aux pulsions est normale et symétrique. Il n'existe pas de dysmétrie nette : la manœuvre du doigt sur le nez est normale,et si celle du talon sur le genou montre, à gauche, quelque difficulté, la contracture l'explique amplement.

Troubles vaso-moteurs. — La peau est un peu plus froide du côté gauche. Au thermomètre, la différence entre les deux côtés est d'un demi-degré pour les mains, d'un degré au niveau des pieds.

Troubles trophiques. — La peau est un peu amincie au niveau de la jambe et du pied gauches.

Dans la moitié droite du corps, on ne relève aucun signe anormal.

Nerfs craniens : mis à part, les troubles qui relèvent de la névrite optique et la paralysie faciale gauche, il n'existe aucun signe pathologique du côté des nerfs craniens.

La céphalée a diminué. Elle a disparu la nuit et pris un type intermittent.

Le psychisme est normal.

3° *Examen général* :

Il ne décèle rien d'anormal. Pas de fièvre, le cœur et les poumons sont normaux. Tension artérielle 13-7 au Vaquez. Pas de troubles digestifs. Les urines ne contiennent ni albumine ni sucre.

La recherche des stigmates de syphilis est négative : il n'existe ni aortite, ni signes cutanés ni leucoplasie.

Antécédents. — Les antécédents héréditaires et collatéraux n'apportent aucun fait intéressant.

La malade est mariée ; son mari est bien portant. Elle n'a pas eu d'enfant, n'a jamais fait de fausse-couche.

Il ne semble pas avoir existé d'excès alcooliques.

Recherches de laboratoire. — Dans le sang, la réaction de Bordet-Wassermann est complètement négative (H8).

Liquide céphalo-rachidien. — Le liquide est clair. Sa tension est de 35 en position assise au manomètre de Claude. Albumine : 0 gr. 56 (tube de Sicard). Réaction de Pandy : positive.

Cytologie : 0,8 lymphocyte par millimètre cube à la cellulle de Nageotte.

Réaction de Bordet Wassermann négative (H8).

Réaction du benjoin colloïdal : 0000122222100000.

Evolution ultérieure. — Malgré un nouveau traitement anti-syphilitique d'épreuve (16 ampoules de Quinby, à raison de 2 par semaine), une thérapeutique anti-infectieuse (20

injections intra-veineuses d'un gramme de salicylate de soude et 15 injections intra-musculaires d'urotropine), on ne note aucune amélioration tant de l'état oculaire que de l'hémiplégie. L'examen clinique ne montre aucune modification. La malade quitte l'hôpital, le 17 avril 27, dans un état identique à celui qu'elle présentait à l'entrée.

Elle vient consulter le *7décembre* 27. Les signes cliniques n'ont pas varié.

Au point de vue ophtalmologique, l'examen du Dr Lagrange donne les résultats suivants.

Acuité visuelle : se borne à la sensation lumineuse des deux côtés. Pupilles : à droite, réactions et réflexes conservés ; à gauche, inertie pupillaire, réaction à la convergence et à l'existence lumineuse extrêmement faibles. Ces particularités sont rapportables à l'amblyopie et ne doivent pas faire croire à l'existence d'un signe d'Argyll Robertson.

Motilité extrinsèque : de même, la paralysie de la convergence et quelques secousses nystagmiformes inconstantes relèvent de l'amblyopie et la motilité doit être considérée comme normale.

Fond de l'œil : atrophie optique bilatérale caractérisée par une atrophie blanche de la papille avec anneau scléral intact et vaisseaux grêles atrophiques.

L'absence de nystagmus, le caractère de l'atrophie optique plaident contre l'hypothèse de sclérose en plaques.

Depuis lors, la malade n'a pas été revue.

En résumé, chez une femme de 44 ans, indemne de tout antécédent pathologique, se sont développées en un an et demi une amaurose bilatérale et une hémiplégie gauche spasmodique, les troubles visuel précédant de trois mois les signes pyramidaux. L'état s'est aggravé régulièrement, non influencé par la thérapeutique antisyphilitique et anti-infec-

tieuse. Il ne s'est surajouté à aucun moment à ce tableau clinique un appoint de troubles cérébelleux.

Plus de deux ans après le début de la maladie, l'hémiplégie subsistait et l'examen ophtalmologique montrait l'existence d'une atrophie papillaire bilatérale conditionnant une cécité à peu près totale.

Comment classer semblables faits? Bien des signes neurologiques manquent qui sont habituels dans la sclérose en plaques: participation cérébelleuse, nystagmus, abolition du réflexe du voile; les caractères mêmes de l'atrophie optique n'évoquent pas ceux de la sclérose en plaques amaurotique.

Peut-on conclure à une neuro myélite optique aiguë? Non, parce que la participation du facial à l'hémiplégie gauche laisse présumer qu'elle n'est pas liée à une myélite.

De plus, la réaction du benjoin colloïdal tend vers la formule de la sclérose en plaques: l'extension vers la droite de la courbe de précipitation qui intéresse les tubes 9, 10 et 11 est un argument important dans ce sens.

En résumé, les réactions colloïdales apportent un élément capital à la discrimination souvent difficile cliniquement des deux maladies.

*
* *

La syphilis doit être discutée dans deux de ses formes: le tabès amaurotique et la syphilis cérébro-spinale diffuse avec névrite optique.

Le tabes a ses signes propres, son ataxie, ses douleurs;

mais les tabes frustes sont nombreux, et l'ataxie se rencontre dans certaines neuro myélites optiques aiguës. La rapidité même du début n'est pas un signe différentiel absolu en faveur de la neuro myélite optique ; nous avons vu ses débuts prodromiques possibles et inversement un épisode ataxique aigu peut marquer le début du tabes ; mais J. Decourt a montré dans une thèse récente (1) que les altérations du liquide céphalo-rachidien n'y font presque jamais défaut. Par ce dernier point sera écartée l'hypothèse de ces ataxies aiguës observées par C. Westphal dans des encéphalo-myélites diffuses qui, pour Oppenheim (2), sont de même ordre que la neuro myélite optique aiguë.

De même, la syphilis cérébro-spinale, en des formes semblablement aiguës, s'accompagne toujours de réactions positives du liquide céphalo-rachidien.

Antécédents, stigmates somatiques de syphilis, données de la ponction lombaire fournissent donc les meilleurs éléments du diagnostic.

La littérature ancienne de la neuro myélite optique aiguë contient des cas survenus chez des syphilitiques et dont l'authenticité est très douteuse.

Telle est l'importance de la réaction de Bordet-Wassermann dans le sang et de la ponction lombaire que les observations qui leur sont antérieures ne peuvent pas être retenues.

---

(1) J. Decourt. — Contribution à l'étude des ataxies aiguës. *Thèse de Paris*, Doin, 1927.

(2) Oppenheim. — *Traité des maladies nerveuses*, 3e édition. Berlin, 1923. T. I, p. 454.

La névraxite épidémique est l'une des affections qui peut simuler le plus, cliniquement, la neuro myélite optique aiguë. On sait maintenant la fréquence des déterminations médullaires au cours de la névraxite épidémique. Des névrites optiques y ont été signalées par de nombreux auteurs (Worms et Pems, Achard, Spiller, Cruchet, Cl. Vincent, Forster Kennedy, Rimbaud et Sappey, Knud Winther, James Collier, F. A. Williamson Noble, Gordon Holmes). De tels cas ont été réunis en nombre important dans la thèse de Valière-Vialeix. Parmi eux, nous rapporterons deux observations de Symonds ; bien que l'évolution et les séquelles y soient passées sous silence elles sont intéressantes en ce qu'elles réalisent vraiment par association de lésions des nerfs optiques et de la moelle, une optico-myélite, et montrent les analogies possibles des deux maladies.

Obs. I. — M., 37 ans. Malade sans antécédents personnels ou familiaux notables ; pas de syphilis avouée.

Le début des troubles remonte à septembre 1919 : il s'agit de phénomènes infectieux d'allure grippale avec douleurs généralisées. Céphalée légère, pas de diplopie, mais difficulté de la lecture.

En février 1920, les douleurs diffuses persistent ; il s'y ajoute des accès de fatigue. Par instants, il existe de la diplopie, des troubles de la vision ; à noter une parésie de la jambe droite et des troubles sphinctériens.

Le 13 mars, apparaissent des algies du bras et de l'épaule gauches avec tremblement.

En juin, se manifestent des myoclonies du bras droit et parfois de la jambe du même côté. En même temps, apparaissent de l'amnésie, de la dysarthrie, une céphalée frontale,

Au premier examen, en juin, la plupart des troubles ont disparu. Le malade se plaint de céphalée, de douleurs et de parésie. Il est un peu déprimé, mais calme et bien orienté, la mémoire n'est déficiente que pour la période intéressant la maladie.

Motricité : faiblesse musculaire des deux côtés.

Réflectivité : exagération des réflexes aux deux membres supérieurs. Diminution des rotuliens. Achilléens plus forts à droite qu'à gauche. Babinski bilatéral.

Sensibilité : Léger trouble de la sensibilité tactile du côté droit. Perte de la notion de position de la main gauche.

Nerfs craniens : parésie faciale inférieure droite. Diminution de l'ouïe plus marquée à droite qu'à gauche.

Examen des yeux. — Motricité : un peu de nystagmus dans le regard en haut.

Vision : Rétrécissement concentrique du champ visuel à l'examen grossier.

Fond de l'œil. Œdème papillaire bilatéral avec une dioptrie de saillie du côté nasal à gauche. Pas d'hémorragie. Névrite optique bilatérale.

Wassermann négatif dans le sang.

Ponction lombaire. Hyperalbumino rachie. 70 lymphocytes par millimètre cube. Bordet-Wassermann négatif.

L'évolution ultérieure de la maladie n'est pas indiquée ; l'auteur considère l'affection comme parvenue au stade régressif.

Obs. II. — Le début est brusque, le 1er janvier 1920, par réaction méningée : céphalée, vomissements, raideur de la nuque, fièvre.

Ponction lombaire : 720 cellules par millimètre cube. Hyperalbuminorachie.

Examen direct et culture : négatifs. Bordet-Wassermann : négatif.

Dans le sang, Bordet-Wassermann légèrement positif.

On pose le diagnostic de méningite cérébro-spinale.

Le malade quitte l'hôpital le 25 janvier.

En mai, reprise de la céphalée, raideur de la région lombaire, en même temps qu'apparaissent des myoclonies du bras gauche.

Troubles de la marche depuis deux mois.

Premier examen (*27 juillet*). — Bon aspect général. Pouls et température normaux, sensibilité : pas de troubles. Motricité : normale, sauf flaccidité des adducteurs de la cuisse et paralysie des abducteurs de la hanche expliquant les troubles de la marche.

Réflectivité. Abolition des réflexes épigastriques et abdominaux. Diminution des rotuliens et des achilléens. Babinski bilatéral.

Nerfs craniens normaux.

Examen des yeux. — Musculature : normale. Vision : légère myopie. Acuité visuelle : V. O. D. = 20/20 ; V. O. G. = 20/70.

Champ visuel : rétrécissement concentrique.

Fond de l'œil. Hyperémie de la papille. Dilatation modérée des veines centrales ; œdème marqué approchant de 2 dioptries et s'étendant à la rétine.

L'évolution ultérieure n'est pas indiquée.

Voici donc deux observations où la névraxite épidémique affecte des localisations médullaires et optiques : mais des signes particuliers ont précédé les troubles oculaires et orienté le diagnostic vers la névraxite épidémique : algies, diplopie, myoclonies. C'est l'association de semblables symptômes qui guidera le diagnos-

tic ; parmi eux, signalons la salivation. On la retrouve précisément dans le cas de neuro-myélite optique aiguë publié par J. Dechaume, mais nous verrons combien son anatomie pathologique le rapproche de l'encéphalite épidémique. La ponction lombaire apporte-t-elle des éléments de différenciation ? Des réactions cytologiques et albumineuses analogues du liquide céphalo-rachidien peuvent s'observer dans les deux maladies ; l'hyperglycorachie, habituelle de l'encéphalite épidémique, n'a été signalée que dans un cas de neuro-myélite optique : encore est-ce un signe de valeur discutable.

Autrement important est l'argument évolutif : passée la phase aiguë qui les peut rapprocher, les deux maladies comportent des séquelles entièrement différentes dont l'apparition pourrait faire rectifier rétrospectivement un diagnostic erroné.

Ch. Foix et Th. Alajouanine ont signalé un cas de *myélite nécrotique subaiguë* avec papillite. Mais hors la dissociation albumino-cytologique, rencontrée dans quelques cas de neuro-myélite optique aiguë, constante et massive dans la maladie de Ch. Foix et Th. Alajouanine, les caractères sont très différents. En effet le syndrome médullaire est tout autre : il se caractérise par une paraplégie spasmodique puis flasque par suite de l'adjonction d'un processus amyotrophique ; par une tendance régressive des phénomènes spasmodiques bientôt suivis d'amyotrophie avec flaccidité ; par des troubles sensitifs dissociés puis globaux se superposant topographiquement mais avec quelque retard aux troubles mo-

teurs ; enfin, par une évolution subaiguë qui aboutit en un ou deux ans à la mort.

Donc rien de commun quant au syndrome médullaire ; la névrite optique, la dissociation albumino-cytologique ne peuvent pas créer d'analogies profondes entre deux maladies que tout sépare ; on ne peut que souscrire à la conclusion de Ch. Foix et Th. Alajouanine : « On comprendra que les rapports des deux affections méritaient certes d'être discutés, mais qu'il nous paraît qu'elles sont essentiellement différentes ».

On peut dans certains cas, devant une neuro-myélite optique aiguë, discuter l'existence d'une *polynévrite alcoolique avec névrite optique rétro-bulbaire.* L'importance des troubles sensitifs, la prédominance des troubles paralytiques aux membres inférieurs avec steppage ; leur évolution progressive ; les antécédents, les stigmates somatiques et psychiques d'imprégnation éthylique trancheront un diagnostic que le mode de début très différent dans les deux cas empêche de soulever souvent.

Les *tumeurs cérébrales* doivent être éliminées dans des cas très rares. Dans une observation de Van Gehuchten, la neuro-myélite optique aiguë s'accompagnait d'un aspect ophtalmoscopique évoquant l'idée de la papille de stase. Nous avons vu que Von Hippel insistait sur la fréquence, au cours des myélites, de névrites optiques œdémateuses, dont l'aspect isolé ferait penser à une stase. Il y a là une cause d'erreur d'autant plus grande

que les tumeurs cérébrales peuvent s'accompagner de syndrome radiculaire (Batten et Collier ; Raymond et Lejonne) ou de retentissement médullaire ; les manifestations périphériques, motrices, sensitives ou réflexes peuvent donc s'y associer à la cécité et réaliser un aspect approchant de la neuro-myélite optique aiguë. La coexistence du syndrome d'hypertension intracranienne, si des cas litigieux se présentaient, apporterait à leur solution une contribution utile.

Taylor James et Collier ont signalé la possibilité de névrites optiques de façon concomitante aux troubles médullaires au cours des *lésions traumatiques de la moelle cervicale*. Il semble *a priori* que la notion de l'antécédent traumatique suffit à établir le diagnostic en semblables cas. Cependant, Hillion rapporte dans sa thèse, sous le vocable de neuro-myélite optique aiguë l'observation suivante :

Obs. (Firth, 1886). — A la suite d'une violente contusion de la région cervico-dorsale, le patient, homme vigoureux de 33 ans, présenta une parésie des membres inférieurs accompagnée d'une paralysie du bras droit.

Quelques jours après, tandis que la motilité revenait progressivement dans le bras et que la parésie des membres inférieurs disparaissait, la vision devenait à son tour mauvaise.

L'examen ophtalmoscopique mit en évidence une double névrite optique avec gonflement de la papille, effacement des ses bords, dilatation des veines.

La vision binoculaire donnait 1/50 avec l'échelle de Snellen.

Ni douleur ni photophobie.

Ces troubles persistèrent pendant 10 jours, puis la névrite rétrocéda.

L'affection aboutit à une guérison complète.

On ne peut pas ne pas rapprocher cette observation des constatations de Taylor James et Collier, et ne pas mettre en doute la réalité du diagnostic de neuro-myélite optique aiguë.

Lorsque le début clinique de la neuro-myélite optique aiguë se fait par une névrite optique, on pourrait soulever l'hypothèse de l'*amaurose transitoire épidémique*. Cette affection rare, dont Verger et Moulinier ont rapporté quelques cas et qui serait pour Cruchet rattachable à l'encéphalite épidémique est caractérisée par une cécité le plus souvent brusque. Mais elle ne s'accompagne pas de troubles médullaires.

Enfin, l'association de plusieurs facteurs peut réaliser la coexistence d'une myélite et d'une névrite optique : la trypanosomiase, dans sa forme médullaire, peut être traitée par l'atoxyl et se compliquer, de ce fait, de névrite optique Ce sont-là des causes d'erreur grossière que l'anamnèse éliminera à coup sûr.

En résumé, le diagnostic clinique de la neuro-myélite optique aiguë est avant tout d'élimination ; c'est l'absence des signes caractéristiques, des modalités évolutives particulières, des critères biologiques spéciaux aux autres maladies qui en permet l'affirmation toujours difficile.

TROISIÈME PARTIE

ÉTUDE ANATOMIQUE

CHAPITRE I

Examen anatomique d'un cas de neuro-myélite optique aiguë

Nous avons pu étudier les coupes d'un cas de neuro-myélite optique aiguë ; c'est celui du Pr. G. Guillain, de Th. Alajouanine, Y. Bertrand et R. Garcin, dont l'observation clinique a été relatée plus haut.

Moelle épinière, bulbe, protubérance.

Examen macroscopique. — Le simple examen à l'œil nu montre l'existence d'un foyer considérable de ramollissement médullaire ; celui-ci s'étend à toute la moelle dorsale supérieure de D^1 à D^8 ; il s'y révèle extérieure-

ment par un aplatissement et une asymétrie très marqués. Ces deux caractères sont à leur maximum au niveau de D^2 où la palpation donne l'impression d'une myélomalacie dont le degré rappelle celui que l'on observe dans les compressions intenses de la moelle et les foyers traumatiques.

Les méninges ne portent aucune lésion apparente d'hémorragie ou d'épaississement.

Examen microscopique. — L'examen de coupes pratiquées à divers niveaux et colorées par les différentes techniques permet de distinguer un foyer primitif (de D^1 à D^8) et des dégénérations secondaires.

Les méthodes employées sont les suivantes : Weigert et Weigert Pal pour la topographie lésionnelle et l'étude de la myéline ; méthodes VI d'Alzheimer et de Bielschowsky pour la cytologie fine ; méthode de Lhermitte pour la névroglie.

1° Foyer primitif (moelle dorsale supérieure).

Coupes au Weigert et au Weigert Pal

La démyélinisation est intense au niveau de toutes les coupes observées.

Les lésions frappent d'emblée par deux caractères : leur irrégularité topographique, leur intensité.

Irrégularité. — Dans la partie supérieure, elles prédominent au centre de la moelle et leur maximum périépendymaire évoque l'idée de syringomyélie ; mais, à la moelle dorsale moyenne, leur distribution est toute autre et la prédominance est nettement marginale

(fig. 5) ; sur une coupe, les lésions siègent uniquement dans la région sous-arachnoïdienne. Sur une même coupe, les substances blanche et grise sont souvent altérées de façon égale sans que la topographie lésionnelle semble avoir une prédilection pour l'une ou l'autre. A

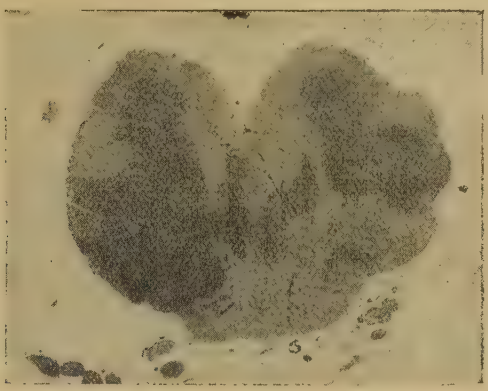

Fig. 5. — Moelle dorsale moyenne. Lésions à prédominance marginale (Méthode de Weigert).

la limite des moelles cervicale et dorsale, on voit une fente nécrotique coupant transversalement la moelle et intéressant autant les cordons latéraux que la substance grise centrale (fig. 6).

Intensité. — Au niveau des lésions, la désintégration myélinique n'épargne aucun cordon, aucun faisceau.

Si l'atypie des lésions rappelle la sclérose en plaques, leur caractère destructif les en distingue ; celle-ci apparaît plus flagrante par les techniques qui permettent d'étudier la cytologie fine du processus myélomalacique.

Coupes examinées par les techniques VI d'Alzheimer et de Bielchowsky.

Ces méthodes montrent que les lésions sont globales ; la disparition de la myéline est totale, mais on ne trouve pas davantage trace de cylindre axe, voire d'éléments névrogliques.

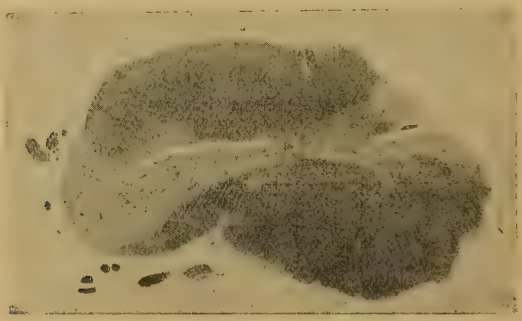

Fig. 6. — Moelle cervicale. Fente nécrotique transversale traversant la substance grise centrale et les cordons latéraux. (Méthode de Weigert).

La désintégration myélinique apparaît dans l'existence de corps granuleux bourrés de lipoïdes prenant fortement le Soudan et le Scarlach. Au milieu d'un réseau conjonctivo-vasculaire très lâche, ces corps granuleux se groupent selon des aspects différents aux divers niveaux. A la partie moyenne de la moelle dorsale, leur densité est considérable ; elle atteint par places à la confluence et l'on observe de véritables amas ; ailleurs, elle dessine des mosaïques (fig. 7) Plus haut et surtout au niveau des lésions maxima, la densité des corps gra-

nuleux est moindre et leurs groupements sont péri-vasculaires (fig. 8). La dualité de ces aspects permet de distinguer des lésions jeunes où la phagocytose *in-situ* est

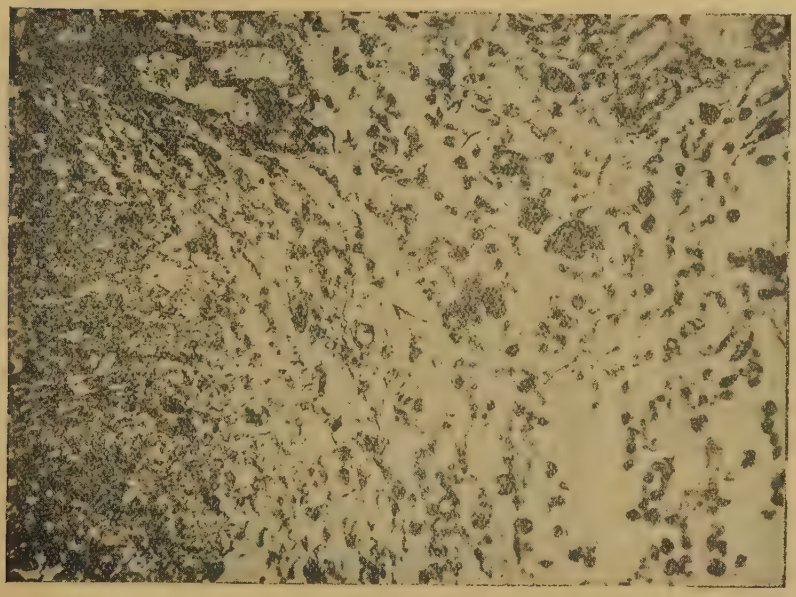

Fig. 7. — (Technique d'Alzheimer VI) Foyer nécrotique (Moelle dorsale moyenne).

le fait d'éléments fixes adventitiels ou névrogliques ; et des lésions anciennes où la phagocytose est de mobilisation et de mécanisme sanguin et diapédétique.

Coupes examinées par la technique de Lhermitte

La névroglie est complètement détruite et il est impossible d'en déceler la moindre cicatrice, et là est le carac-

tère le plus spécial de ces lésions puisqu'il donne la mesure du processus destructif.

En résumé : lésions de topographie irrégulière ; lésions à tendance destructive intense, atteignant sans

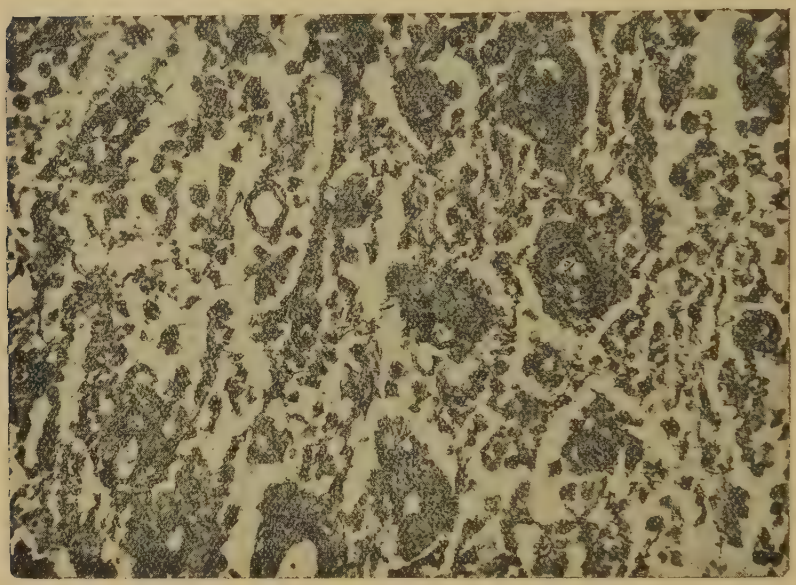

Fig. 8. — Foyer nécrotique médullaire. Corps granuleux, confluents, groupements périvasculaires (Méthode VI d'Alzheimer).

électivité tous les éléments nerveux et *n'épargnant pas même la névroglie* ; tels sont les traits essentiels de ces aspects anatomiques. Ils sont ceux d'une myélomalacie qui rappelle les lésions d'un ramollissement cérébral à cette différence près que l'on ne trouve pas de thrombose vasculaire et que la distribution lésionnelle échappe à toute systématisation vasculaire.

Semblable destruction médullaire doit *a priori* entraîner des dégénérescences secondaires, et l'on en trouve en fait tant d'ascendantes que de descendantes.

2° Dégénérescences secondaires.

A la moelle lombo-sacrée, les *dégénérescences descendantes* sont localisées à la voie pyramidale croisée. Au

Fig. 9. — (Technique de Weigert) Dégénérescence ascendante. Altération du faisceau de Goll. Intégrité du faisceau de Burdach.

Weigert, celle-ci apparaît réduite à l'état d'un faisceau triangulaire marginal. On ne relève aucune lésion des faisceaux pyramidaux directs.

Les *dégénérescences ascendantes* débordent la moelle cervicale ; elles atteignent le bulbe.

A la moelle cervicale. — Elles prédominent aux cordons postérieurs : le faisceau de Goll est totalement dégénéré, contrastant avec l'intégrité du faisceau de Burdach et de la zone cornu-commissurale de Pierre Marie ; pour les cordons antéro-latéraux, les lésions dégénératives qui atteignent les voies cérébelleuses directes et croisées sont beaucoup moins intenses (fig. 9).

Au bulbe, le Weigert permet de suivre jusqu'aux noyaux de Goll qu'elle ne déborde pas la dégénérescence du faisceau de Goll ; pour les fibres spino-cérébelleuses, elles sont à peu près intactes, ce qui explique la présence des nombreuses fibres cérébellipètes d'origine bulbaire : tout au plus, le faisceau hétérogène apparaît-il un peu pâle.

A la protubérance, cessent les dégénérescences ascendantes et les aspects sont normaux au Weigert et au Weigert Pal.

II. — Mésencéphale et région sous-optique

Ici, second foyer lésionnel primitif, sans systématisation vasculaire apparente. Ce foyer, qui siège dans l'hémisphère droit, est nécrotique et la tendance destructive est aussi intense que pour le foyer médullaire.

Sa topographie peut être étudiée sur trois coupes horizontales.

1° *Coupe horizontale inférieure passant par la bandelette optique* (fig. 10). Elle montre une lésion qui détruit la partie postéro-externe du pédoncule et les fibres les plus internes de la bandelette optique, cette lésion siège 5 mm. en avant du corps genouillé externe.

2° *Coupe horizontale moyenne, passant immédiatement au-dessus du tractus optique* (fig. 11). La lésion est plus

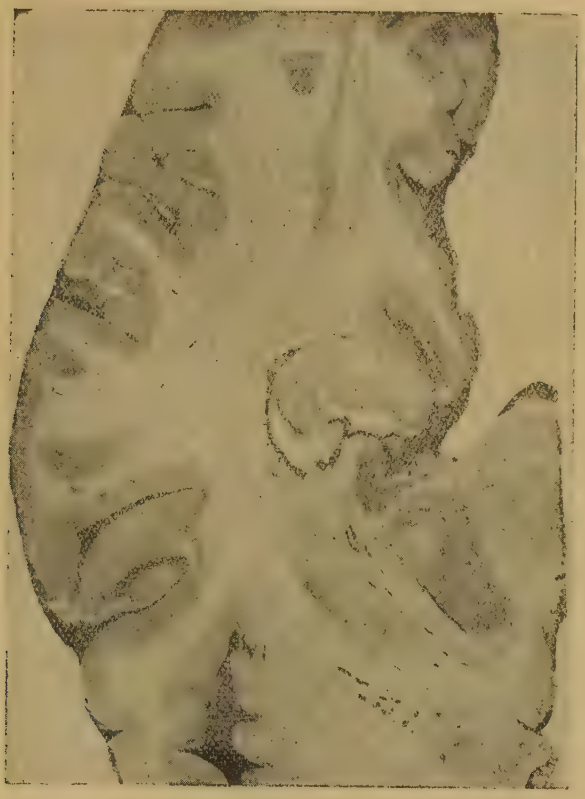

Fig. 10. — Foyer pédonculaire droit touchant le bord interne de la bandelette optique homologue. (Méthode de Weigert).

étendue dans le sens transversal. En dehors, elle atteint le noyau interne du globus pallidus ; en dedans, elle détruit certaines fibres pédonculaires pour la plupart

d'origine temporale, empiète sur la région sous-optique, détruisant la portion postéro-interne du locus niger et quelques fibres du lemnicus médian.

Fig. 11. — Foyer nécrotique atteignant le système pédonculaire et l'extrémité postéro-interne du locus niger.

Au milieu du foyer nécrotique, persistent quelques fibres bien myélinisées d'origine temporale.

3° *Coupe horizontale supérieure passant par le plan de l'anse lenticulaire* (fig. 12). La lésion est moins étendue

Fig. 12. — Terminaison du foyer nécrotique de la figure précédente dans l'étage hypothalamique.

que sur la coupe précédente. Sa plus grande partie occupe le faisceau de Turck ; cependant elle envahit en

Fig. 13. — Coupe horizontale du cerveau gauche Foyer nécrotique du chiasma.

dedans la zone incerta et détruit un certain nombre de fibres du faisceau lenticulaire de Forel. On note une certaine pâleur du lemnicus médian et des radiations du noyau rouge ainsi que de l'extrémité postéro-externe

du corps de Luys. Les fibres strio-luysiennes et les éléments de l'anse lenticulaire sont normaux.

III. — Chiasma

Dès l'examen macroscopique, on découvre au chiasma un troisième foyer nécrotique. Symétrique, large

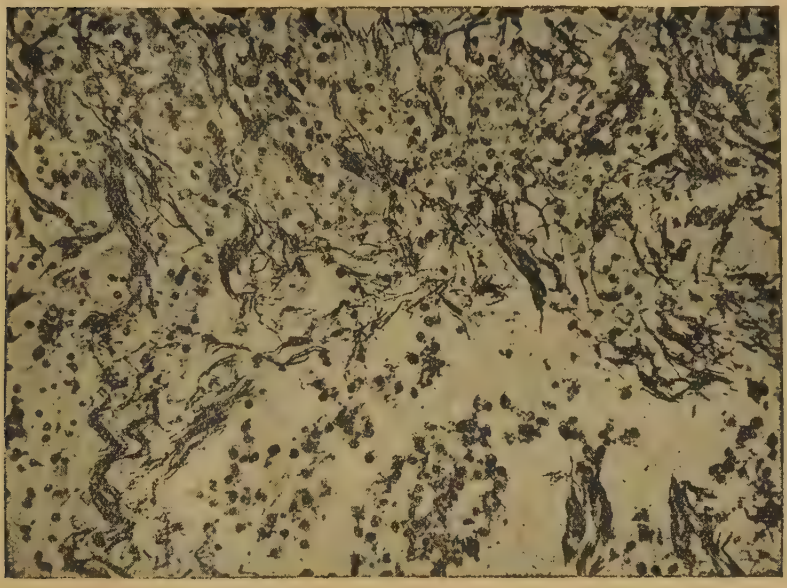

Fig. 14. — Nécrose chiasmatique (Méthode VI d'Alzheimer).

d'un centimètre environ, il donne au toucher l'impression d'un foyer de ramollissement (fig. 13).

Au miscroscope, la méthode VI d'Alzheimer le montre en tout superposable aux deux foyers précédents, et l'on y retrouve la même démyélinisation, la même des-

truction des cylindres axes, et la présence de corps granuleux confluents (fig. 14).

En résumé, il existe trois foyers de nécrose d'apparence primitive : le premier *médullaire*, occupant toute la moelle dorsale supérieure ; le second *hypothalamique droit* ; le troisième *chiasmatique*.

Ces lésions sont singulières en plus d'un point : atypie topographique, intensité de la démyélinisation et de la destruction des cylindres axes. Mais la disparition de la névroglie est le fait essentiel qui sépare semblable cas de la sclérose en plaques et de la myélite d'Erb où le réseau névroglique est hypertrophié. Pour découvrir des degrés analogues de destruction nerveuse, on doit évoquer les désintégrations mécaniques des altérations ou des compressions médullaires intenses ; et c'est le caractère le plus surprenant et le plus particulier à la neuro-myélite optique aiguë que d'atteindre à des destructions dont la profondeur n'est réalisée par aucune autre maladie infectieuse connue.

CHAPITRE II

—

Observations anatomiques

Nous allons maintenant rechercher les caractéristiques de la maladie dans les autres observations publiées. Nous relaterons les cas récents parce que les techniques actuelles les rendent plus probants. Nous verrons ensuite, parmi les observations plus anciennes, quelques-unes où apparaissent néanmoins flagrantes les particularités anatomiques de la neuro myélite optique aiguë.

Obs. I (Gilbert M. Beck, 1927) (Observation clinique reproduite page 58).

Ce cas anatomique se rapproche du précédent par divers caractères : aspect destructif des lésions, démyélinisation massive, intensité des altérations cellulaires, atypie topographique. Mais il s'en distingue par la moindre tendance nécrotique, le degré léger dégénérations secondaires, l'atteinte moindre de la névroglie et la prédominance de l'infiltration périvasculaire. Nous reproduirons intégralement cette observation anatomique.

L'autopsie a été pratiquée 5 heures après la mort.

L'aspect extérieur du corps est d'apparence normale.

Le cerveau et la moelle ont été prélevés ; ils ne présentent pas de lésions apparentes. Mais la moelle coupée à l'état frais montre des zones de ramollissement dans toute la région dorsale.

Foyers de broncho-pneumonie dans les deux poumons ; un gros foyer au sommet droit ; adhérences pleurales axillaires droites. Cœur normal.

Foie congestif avec légère dégénérescence graisseuse périportale.

Les corpuscules de Malpighi de la rate sont élargis. Le rein gauche est un peu gros, congestif mais sain. Le rein droit est petit et comme replié dans sa capsule, avec un repli externe et antérieur gros comme un grain de café. Les trompes de Fallope sont légèrement congestives, ovaires normaux.

Des sections des nerfs tibiaux-postérieurs et du muscle soléaire se montrent microscopiquement normales.

Le système nerveux a été durci par le formalin salin. On a employé les colorations habituelles.

Moelle épinière. — Aux sections de Weigert-Pal, on note une démyélinisation débutant au 7e segment dorsal, y compris ce segment. Dans le 7e segment cervical, les lésions sont presque confinées au faisceau de Burdach droit, sauf à sa partie la plus ventrale où une bande étroite de démyélinisation intéresse le faisceau de Goll droit. La zone cornu-commissurale est intacte.

Le 8e segment cervical est d'aspect presque identique à cette réserve près que la zone la plus ventrale de démyélinisation intéresse aussi la colonne postérieure gauche.

La démyélinisation est massive du premier au douzième segment dorsal, non systématisée. La zone cornu-commissurale est presque intacte.

Dans les segments les plus inférieurs, on voyait réappa-

raître des zones de myéline normale. Les lésions maxima siégeaient sur les 4e et 5e segments dorsaux. Plus bas, des fibres normales se voyaient, surtout à la périphérie des sections.

Au moyen de ces colorants, on ne voyait aucune dégénérescence descendante au-dessous de la zone de destruction ; mais, au-dessus, il y avait quelques dégénérescences ascendantes dans le faisceau spino-cérébelleux ventral et les faisceaux de Goll.

Dans le premier de ces faisceaux, la plupart des gaines myéliniques étaient détruites ; celles qui restaient étaient brisées et d'aspect moniliforme.

Quoique la myéline apparut presque intacte dans les faisceaux de Goll, elle était nettement plus pâle que normalement. Ces deux tractus cependant ne semblaient pas altérés au-dessus de la lésion médullaire.

Le pédoncule cérébral, le cerveau, le cervelet et les ganglions de la base paraissaient normaux par les diverses méthodes de coloration, à l'exception d'une petite infiltration péri-vasculaire.

La faible tendance ascendante et l'absence de dégénérescence descendante sont frappantes quand on considère l'énormité de la démyélinisation et le fait que le syndrome paraplégique est apparu au moins 5 mois avant la mort. Il est vrai qu'aux préparations à l'acide osmique, il y avait quelques rares fibres éparpillées d'aspect dégénéré, dans toute la moelle au dessus et au-dessous des foyers de myélite diffuse et peut être davantage dans les faisceaux ascendants que dans les faisceaux descendants.

Le canal épendymaire était grand et perméable de haut en bas, plus large au niveau du 7e segment dorsal où existait une véritable cavité centrale, descendant jusqu'à D 11, entourée de fibres proliférantes de névroglie et de cellules épendymaires. La bordure épendymaire était partout in-

tacte, montrant qu'il s'agissait d'une malformation congénitale.

Les préparations au Marchi-Busch, en particulier celles colorées au Van Gieson et à l'hématoxyline montraient dans la région dorsale deux grands placards noirs régulièrement taillés, remplis de cellules granuleuses serrées, pour la plupart complètement bourrées de lipoïdes de coloration noire. Quelques gaines myéliniques dégénérées existaient là, mais presque toutes étaient détruites et avaient disparu. Ces cellules granuleuses éparses partout, étaient plus fréquentes autour des vaisseaux sanguins là où les foyers de démyélinisation avaient subi une multiplication marquée.

Sur des coupes à l'argent Bielschowsky, de petites zones de raréfaction dans lesquelles les cylindres axes eux-mêmes étaient détruits, se rencontraient dans les segments dorsaux. Ces lésions destructives distinguent ce cas de la sclérose en plaques.

Dans tous les centres nerveux, de petits vaisseaux étaient entourés d'un manchon large et périvasculaire de cellules rondes : ce caractère était surtout marqué pour la moelle. Cette gaine n'entourait pas davantage les vaisseaux de la zone démyélinisée que ceux des autres portions. Les vaisseaux cérébraux et cérébelleux étaient moins affectés.

L'infiltration périvasculaire semblait confinée aux espaces de Virchow-Robin. Elle consistait en cellules rondes, plus ou moins homogènes en taille, en forme, et en coloration. Entremêlées avec les cellules rondes et surtout visibles par le bleu de toluidine, quelques rares cellules plasmatiques, mais très peu de cellules composées et granuleuses, même dans la région dorsale.

Sauf dans quelques zones de la moelle lombaire que nous verrons plus bas, l'infiltration périvasculaire n'avait pas effondré la membrane limitant l'espace de Virchow-Robin,

et atteint la substance de la moelle, bien que par places les manchons distendissent largement ces espaces. Il y avait quelques cellules rondes exsudées dans la pie-mère et une infiltration autour de certains vaisseaux méningés.

Dans le premier et le troisième segment lombaires, on trouve des zones d'exsudation contenant un grand nombre de polynucléaires toujours centrés sur un vaisseau et associés à un certain degré de démyélinisation et de raréfaction tissulaire ; les cellules névrogliques sont agrandies.

Dans les zones de démyélinisation, existe une grande multiplication cellulaire, surtout formée de grandes cellules à gros noyau granuleux central. La plupart ont un cytoplasme clair et pâle. Pas de processus fibreux. Entremêlées à ces cellules, quelques cellules embâtonnées, surtout près des vaisseaux sanguins.

Dans toute la portion intacte de la substance blanche, légère hypertrophie de la névroglie fibreuse, surtout marquée dans les zones intactes des segments thoraciques.

Là où la substance grise persistait, la corne antérieure paraissait intacte. Là où elle avait été détruite, toute trace de la corne et des cellules ganglionnaires avait disparu ; il n'en persistait pas même le moindre résidu permettant de dire qu'elle avait existé.

Les cellules de la colonne de Clarke, surtout dans la région dorsale basse, semblaient en chromatolyse.

Par l'imprégnation à l'acide osmique et la coloration Van Gieson et hématoxyline, les cellules ganglionnaires présentaient une sorte de pointillé fin, brun foncé, diffus dans toute la cellule ou localisé en un point de celle-ci ; il semblait répondre à l'existence de lipochrome intra-cellulaire.

Ainsi ce cas présente une démyélinisation massive, des zones plus petites de raréfaction dans lesquelles les cylindraxes sont aussi détruits, dans la région dorsale et cervicale inférieure, et quatre sortes de réactions cellulaires :

1° Une infiltration périvasculaire de cellules rondes, toujours confinées aux espaces de Virchow-Robin. Elle était composée de cellules rondes, de quelques cellules plasmatiques, de rares cellules grillagées, cela dans les régions où la démyélinisation était presque absolue ;

2° Dans les foyers de démyélinisation, une multiplication des vaisseaux entourés d'un grand nombre de granulations composées ;

3° Dans toute la région dorsale, une grande multiplication de cellules, la plupart névrogliques, quelques-unes microgliques. Peu ou pas de fibres névrogliques en néoformation ;

4° Dans les segments lombaires supérieurs, quelques polynucléaires autour des vaisseaux sanguins, associés à une démyélinisation moindre et à la présence de nombreuses cellules araignées.

Appareil de la vision.

Degré considérable de démyélinisation dans les deux nerfs optiques, surtout marquée à droite. La portion moyenne du nerf optique gauche était moins atteinte que les extrémités. Là, des groupes de petites fibres à myéline, séparées dans des intervalles réguliers où les gaines de myéline avaient complètement disparu comme cela se retrouve aux deux extrémités du nerf. A l'extrémité postérieure de celui-ci quelques îlots nerveux subsistaient intacts à la périphérie : au fort grossissement, ils paraissaient granuleux et tordus. Le nerf optique était presque entièrement démyélinisé, sauf une étroite bande de fibres saines le long d'un bord.

Nombreuses cellules dans les deux nerfs, pour la plupart des astrocytes névrogliques. Nombreuses cellules microgliques surtout autour des vaisseaux sanguins. A la périphérie du nerf optique droit, une certaine infiltration de cellules rondes, qui cessait juste en arrière de la lamina-

cribrosa. L'infiltration périvasculaire était surtout composée de cellules granuleuses composées.

La partie la plus postérieure des nerfs optiques contenait un certain nombre de cavités qui s'étendaient dans le chiasma et aussi dans les tractus optiques Dans cette région, les gaines de myéline avaient disparu, sauf une couche mince à la périphérie du nerf droit. Là, on trouvait une énorme multiplication cellulaire. Beaucoup de ces cellules étaient névrogliques, mais il y avait un grand nombre de cellules rondes et de cellules à granulations composées.

Le chiasma optique présentait un aspect spécial. Il y avait destruction des gaines myéliniques à la partie inférieure du chiasma juste au-dessous du tuber cinereum, alors que ses portions latérales étaient presque complètement dépourvues de myéline. Il contenait aussi beaucoup de lacunes, principalement à gauche. Les gaines de myéline qui subsistaient étaient très minces, comprenant de nombreux renflements en bulbe ; elles étaient assez espacées. Il y avait prolifération de cellules névrogliques partout. La démyélinisation, massive, intéressait les parties centrales des tractus optiques, s'étendant plus loin à gauche qu'à droite où elle s'arrêtait juste derrière le chiasma.

A un niveau supérieur, toutes les gaines de myéline ainsi que tous les cylindres-axes étaient détruits. La commissure de Meynert toutefois, était partout intacte et parfaitement colorée. Deux grandes cavités existaient dans le chiasma même. Dans le tissu environnant, il y avait une infiltration d'une énorme quantité de cellules dont la plupart étaient des corpuscules granuleux composés. Il y avait une grande quantité de leucocytes polynucléaires et de cellules rondes. Les fibres du tractus gauche devenaient de plus en plus pâles, minces et séparées les unes des autres à mesure qu'elles contournaient le pédoncule cérébral pour entrer dans le corps genouillé externe. La plupart des fibres semblaient contenir de petits renflements en

bulbe disposés de façon irrégulière. Dans les zones où les troubles de dégénérescence étaient le plus accentués, il y avait un grand développement de cellules névrogliques. Il existait une infiltration périvasculaire de cellules rondes dans le tractus optique. A sa partie supérieure existaient des nids de cellules rondes sans rapports avec les vaisseaux. Le ganglion genouillé latéral, le colliculus supérieur et le brachium du colliculus supérieur étaient également normaux.

Les nerfs optiques, imprégnés au Bielschowsky ne montraient de cylindres axes que dans les régions à myéline. Le nerf optique droit dans lequel les gaines myéliniques intactes étaient périphériques montre un nombre normal de cylindres-axes intacts. Toutefois dans le nerf optique gauche, les cylindres axes dans quelques-unes des zones à myéline formaient un enchevêtrement de fibrilles fines dont beaucoup avaient les extrémités en bulbe.

On semblait être en présence de cylindres-axes de formation récente.

La portion ventrale du tuber cinéréum, là où il est en rapport avec le chiasma optique, contenait une infiltration de cellules rondes périvasculaires avec congestion des vaisseaux sanguins, multiplication et infiltration cellulaires intenses. Il s'agissait de cellules à granulations composées, cellules névrogliques, quelques cellules embâtonnées et de nombreux polynucléaires. Cette inflammation avait atteint quelques-uns des noyaux ventraux du tuber cinereum. Il y avait un degré léger d'épendymite du troisième ventricule.

Ce cas était cliniquement de la sclérose en plaques. Anatomiquement, il en différait sous quatre chefs :

1° Raréfaction tissulaire allant jusqu'à l'existence de cavités tant dans la moelle que dans les nerfs optiques et le chiasma;

2° Des exsudations cellulaires contenant des polynu-

cléaires s'observaient dans la moelle lombaire et le chiasma optique ;

3° La démyélinisation et la destruction médullaire s'étendaient de façon continue sur 14 segments ;

4° Il existait une infiltration péri-vasculaire de cellules rondes dans tous les centres nerveux.

Ces lésions ressemblaient à celles observées dans certains cas d'encéphalite de Schilder, par exemple dans le cas rapporté par Stewart, Greenfield et Blandy. Dans ce cas comme ici, il n'y avait pas de démarcation nette des zones de démyélinisation et on a trouvé fréquemment des gaines myéliniques intactes au milieu de ces zones.

Obs. II (Gordon-Holmes, 1914). — Le compte-rendu nécropsique de cette observation dont la clinique a été reproduite page 35 est ici assez succinct. Les méthodes destinées à l'étude de la névroglie n'ont pas été employées. Les aspects relatés ne permettent pas, à notre avis, d'affirmer le diagnostic anatomique de neuromyélite optique aiguë. Si, en effet, les lésions sont nécrotiques, si la destruction myélinique est intense, on retrouve, à leur niveau, une grande proportion de cylindres-axes intacts et les dégénérescences secondaires sont insignifiantes : ces deux derniers caractères ne sont pas faits pour éliminer la sclérose en plaques.

Moelle épinière. — Les segments lombaires et sacrés étaient pratiquement intacts, mais la moelle épinière à partir de la première lombaire jusqu'au segment cervical le plus élevé était envahie par des altérations diffuses qui étaient beaucoup plus intenses aux colonnes dorsales auxquelles elles étaient limitées pour la région cervicale supérieure.

Les altérations histologiques étaient en grande partie nécrotiques ; mais à la nécrose s'associait une infiltration lymphocytaire périvasculaire considérable. Un nombre énorme de petites cellules rondes existaient dans la pie-mère à proximité des lésions spinales et il y avait des hémorragies minimes dispersées à travers les zones altérées.

Dans les régions lésées, les gaines de myéline étaient complètement détruites ; *cependant il subsistait une proportion considérable de cylindres-axes dont beaucoup étaient du reste gonflés et irréguliers.* Il existait de nombreuses cellules pâles qui contenaient des granulations se colorant en noir par l'acide osmique, et des cellules proliférantes névrogliques.

Les lésions étaient plus ou moins irrégulières dans leur distribution.

La méthode de Marchi révéla une *dégénération secondaire extraordinairement petite.*

Système optique. — Des coupes en série du système optique révélaient des lésions similaires dans la portion antérieure du chiasma ; ces lésions s'étendaient sur une certaine distance dans chaque nerf optique mais ne débordaient pas sa portion intra-cranienne.

Là aussi les lésions étaient en grande partie nécrotiques, mais il y avait une infiltration périvasculaire considérable de leucocytes et de grandes cellules granuleuses.

Les gaines à myéline des fibres optiques étaient détruites sur une grande étendue. Cependant beaucoup de cylindres-axes persistaient et pratiquement il n'y avait pas de dégénérations secondaires des voies optiques ; ces lésions, il est vrai, étaient d'apparition récente.

Obs. III. (W. A. Holden, 1914). — (Observation clinique reproduite page 23).

De même que le cas précédent, les deux observations

histologiques de W. A. Holden sont incomplètes dans leurs techniques d'étude.

Les nerfs optiques n'ont pas pu être prélevés. Pour la moelle, l'imprécision des descriptions ne permet pas l'affirmation du diagnostic encore que l'auteur insiste sur l'étendue des zones de myélomalacie.

Il existe des zones de ramollissement dans la moelle cervico-dorsale. L'histologie en montre la topographie différente dans la moelle cervicale et dans la moelle dorsale.

1° *Moelle cervicale.* — Sur une coupe colorée à l'*hématoxyline-éosine*, passant par la 6e vertèbre cervicale, on voit au faible grossissement une dégénération de la substance grise et des faisceaux latéraux du côté droit de la moelle; dans ces dernières zones les lésions s'étendent jusqu'à la gaine pie-mérienne. Dans la région dégénérée, les vaisseaux sanguins sont entourés par des infiltrations cellulaires. La gaine pie-mérienne est légèrement infiltrée par places.

Au fort grossissement, les vaisseaux pie-mériens sont entourés d'infiltrations cellulaires. Il y a dégénérescence des éléments nerveux avec hypertrophie globale ; dans certaines zones existent quelques cellules granulo-graisseuses.

2° *Moelle dorsale.* — Sur une coupe pratiquée au niveau de la première vertèbre dorsale, on voit, au faible grossissement, une dégénération centrale ainsi qu'une zone ventrale atteignant à gauche la pie-mère et une zone marginale dorsale. La zone marginale dorsale de dégénération contient des vaisseaux entourés d'une infiltration cellulaire légère et on y voit quelques cellules granulo-graisseuses. Le tissu est considérablement raréfié et les cellules granulo-graisseuses sont en certains points très abondantes.

Au fort grossissement on voit des infiltrations périvasculaires occupant une large zone de la région dégénérée à la gaine pie-mérienne.

Obs. IV. (W. A. Holden, 1914). — (L'observation clinique est reproduite page 26).

Sur une coupe pratiquée au niveau de la 5e vertèbre cervicale, on voit au faible grossissement une vaste zone centrale de ramollissement avec de nombreuses hémorragies. Les vaisseaux qui se rendent de la gaine pie-mérienne à la zone ramollie sont entourés par des infiltrations cellulaires.

La destruction du tissu nerveux est moins marquée que dans le cas précédent. Le Scharlach-Rot montre les cellules granuleuses bourrées de globules graisseux.

Au fort grossissement, on voit au niveau de la zone de ramollissement une infiltration périvasculaire intense. Il existe de nombreuses cellules granuleuses et un certain nombre de globules rouges détruits.

Obs. V. (Bouchut et J. Dechaume, 1927). — (L'observation clinique a été reproduite page 47).

Si l'interprétation de la plupart des cas anatomiques que nous avons relatés est rendue difficile par l'insuffisance des techniques d'étude et la brièveté fréquente des descriptions, il ressort pourtant de leur lecture une notion commune : l'*intensité du processus nécrotique*. Sans atteindre toujours au degré extrême qu'il présente dans le cas que nous avons étudié, il est toujours très accentué. Il n'en va pas de même pour l'observation que nous allons reproduire : diffusion et superficialité des lésions qui, en pleine zone d'apparence myélomalacique, respectent la plupart des cylindres-axes ; intégrité, voire hypertrophie de la névroglie ; discrétion des dégénérations secondaires. Tels sont les caractères bien

particuliers qui singularisent ce cas : ils justifient l'opinion des auteurs qui le rapprochent de la névraxite épidémique ; mais, son opposition avec les aspects décrits dans la neuro-myélite optique aiguë, tant dans les observations anciennes que dans les cas étudiés avec les techniques actuelles, nous paraît s'opposer à une généralisation hâtive quant aux analogies anatomiques des deux maladies.

Le 19 octobre (28 heures après la mort). Pas de formolage. Un peu de liquide citrin dans les deux plèvres, pas d'adhérences, pas de tuberculose ancienne ou récente.

Poumons avec un peu de congestion aux deux bases, aspect un peu œdémateux à gauche. Pas de broncho-pneumonie, pas d'hépatisation. Cœur pesant 150 gr. d'aspect normal sans endocardite ancienne, sans végétation récente. Aorte normale.

Pas d'ascite : le tube digestif paraît sain. Foie (1.950 gr.) aspect normal. Rate diffluente pesant 200 gr., reins (175 gr. chacun) un peu congestionnés. Surrénales putréfiées sans hémorragie.

Système nerveux : les méninges craniennes sont d'aspect normal, un peu congestionnées, sans exsudat, même à la base du cerveau. A la surface des nerfs optiques, on voit les vaisseaux un peu dilatés. Tous les autres nerfs craniens y compris les nerfs olfactifs sont macroscopiquement normaux.

A l'ouverture de la dure-mère rachidienne, on trouve quelques adhérences anormales avec des exsudats gélatiniformes non purulents. La moelle est un peu molle à la palpation.

A la coupe, le cerveau paraît normal avec un très léger degré de congestion, mais sans foyer hémorragique ni dans les hémisphères ni dans les pédoncules ou le bulbe.

Des prélèvements multiples ont été faits au niveau des viscères, de certains muscles, de quelques nerfs. L'axe cérébro-spinal a été examiné par des techniques diverses et en des régions très variées.

Examen histologique des viscères (coloration à l'hématéine-éosine-safran) :

Les *reins* ne nous ont montré qu'un léger degré de congestion ; pas de sclérose ancienne, pas de lésions aiguës récentes ni glomérulaires ni interstitielles.

Les *surrénales*, en dehors des lésions cadavériques habituelles, ne présentent ni lésions inflammatoires, ni hémorragies.

La *rate* est légèrement congestive et n'offre pas les caractères inflammatoires des rates infectieuses.

Les *poumons* ne sont pas hépatisés, nous n'avons pas vu les prélèvements faits aux bases de lésions broncho-pneumoniques, à peine un léger degré de congestion.

Le *cœur* n'est pas altéré dans son myocarde, dont les éléments cellulaires se colorent normalement sans modification nucléaire. Mais il est intéressant de signaler que sous le péricarde nous avons remarqué dans le voisinage des troncules nerveux une légère infiltration cellulaire inflammatoire. D'ailleurs, à l'intérieur des formations nerveuses avec ou sans myéline, les noyaux cellulaires sont plus nombreux que normalement.

Le *foie* nous montre des lésions histologiques intéressantes. En dehors d'une dilatation capillaire très marquée et qui donne en certains points l'aspect du foie cardiaque, il existe des lésions inflammatoires extrêmement nettes. Au niveau des espaces porte, il est facile de se rendre compte de la présence de nombreuses cellules lymphoplasmocytaires qui remplissent le tissu conjonctif normal qui n'est pas encore hyperplasié, mais les traînées cellulaires qui commencent déjà à irradier et à disloquer les travées hépatiques périportales ne laissent aucun doute sur cette phase encore

inflammatoire d'une cirrhose au début. D'ailleurs, à côté de cellules hépatiques déjà isolées dans la périphérie de l'espace porte, il existe des néocanalicules biliaires déjà abondants. Loin des espaces porte, il est facile de se rendre compte de la présence de lésions inflammatoires plus diffuses se traduisant par l'augmentation du nombre des noyaux des éléments conjonctifs situés entre les trabécules hépatiques ; d'ailleurs en certains points, on a presque l'impression d'un nodule inflammatoire formé par des lymphocytes, de très rares polynucléaires dans les capillaires, dont les éléments cellulaires sont hyperplasiés. En plus de cette hépatite interstitielle, il existe une atteinte certaine des cellules hépatiques elles-mêmes ; quelques-unes d'entre elles présentent un noyau énorme fortement hyperchromatique tantôt ratatiné, parfois les cellules sont binuclées ; certaines contiennent de fines vacuoles claires qui sont vraisemblablement d'origine graisseuse. D'autres, en certaines régions péri-sus-hépatiques, parfois périportales, contiennent des granulations jaunes foncées, ou même noires, qui ne sont pas des pigments biliaires, mais qui ont la réaction du fer. Les lésions d'*hépatite* soit *cellulaire*, soit *interstitielle*, ne font aucun doute.

Examen histologique du système neuro-musculaire :

Différents *muscles* ont été examinés par les procédés de coloration ordinaire à l'hématéine-éosine-safran (muscle deltoïde et psoas). Sur les deux fragments, les lésions sont identiques. Il est certain que l'on retrouve par places des fibres musculaires qui présentent tous les caractères de l'atrophie d'origine médullaire, mais quelques fibres seulement isolées par petits paquets contrastant par endroit avec cette intégrité relative du tissu contractile, il existe autour des vaisseaux et dans les cloisons conjonctives de petites traînées de cellules inflammatoires assez discrètes, mais qui nous permettent d'affirmer, croyons-nous, un certain degré de *myosite interstitielle*.

Des *nerfs* (branches du plexus brachial, nerf crural), ont été examinés par différentes méthodes : hématéino-éosine-safran, méthode de Loyez, méthode de Bielschowsky.

Les lésions sont extrêmement discrètes dans la branche du plexus, beaucoup plus nettes dans le crural. Il existe indubitablement des lésions inflammatoires interstitielles avec présence de petits manchons lymphocytaires périvasculaires dans les travées conjonctives du nerf, dont les éléments cellulaires sont plus nombreux que normalement. Sur les coupes soit transversales soit longitudinales colorées par l'hématéine, les noyaux des fibres nerveuses (gaines de Schwann, gaines conjonctives) sont augmentés de nombre. La méthode de Loyez ne montre pas d'altération considérable de la myéline et d'ailleurs l'imprégnation à l'argent ne révèle pas des destructions complètes des fibres nerveuses comme on aurait pu s'y attendre. En tout cas, si dégénérescence secondaire il y a, elle est limitée à des fibres peu nombreuses. Par contre, dans le nerf crural, nous avons vu par l'argent, des lésions du cylindre axe qui ne paraît pas rompu dans sa continuité, mais par place est boursouflé, vacuolaire ou très augmenté de volume, par place irrégulier presque épineux, ces différents aspects étant visibles sur des coupes longitudinales ou transversales. Un *processus névritique primitif* paraît donc indiscutable et prédomine sur les lésions dégénératives secondaires.

Examen du névraxe :

Un certain nombre de techniques ont été utilisées en dehors de l'hématéine-éosine-safran : le trichrome de P. Masson et bleu Poirier pour les lésions conjonctivo-vasculaires. La méthode de Nissl pour l'étude cellulaire, l'imprégnation sur bloc par la méthode de Bielchowsky, pour les cylindres axes, avec coloration de fond à l'hématéine-éosine ou au trichrome, la méthode de Loyez avec surcoloration au Van Gieson, la méthode de Marchi sur la myéline après fixation au Flemming, la méthode d'Alzheimer pour l'étude de la

névroglie protoplasmique, notre technique personnelle (bleu Victoria et surcoloration à l'éosine acétone) pour la névroglie fibrillaire, la méthode du mucicarmin jaune méthanil de P. Masson pour l'étude de la dégénérescence mucocytaire, l'hématoxyline phosphotungstique de Mallory.

C'est l'ensemble des résultats donnés par ces différentes méthodes que nous allons exposer maintenant d'une façon résumée et en groupant les renseignements donnés par chacun des procédés employés sur des fragments prélevés dans la moelle lombaire supérieure et dorsale inférieure, dorsale supérieure et cervicale inférieure, dans la région bulbaire inférieure et supérieure, à la partie moyenne de la protubérance, sur une coupe intéressant pédoncules et tubercules quadrijumeaux, sur une coupe horizontale passant par la couche optique et la partie supérieure du pédoncule gauche intéressant le noyau de la troisième paire. Des fragments d'écorce de la région frontale gauche et d'écorce cérébelleuse furent également examinés.

Les *lésions médullaires* peuvent se schématiser de la façon suivante : en dehors d'une légère réaction méningée qui montre dans la pie-mère et les espaces sous-arachnoïdiens, quelques éléments inflammatoires lymphocytaires surtout, il y a des lésions périvasculaires extrêmement marquées, caractérisées surtout par la présence de manchons constitués par des lymphocytes avec leur noyau très chromatique et leur mince pellicule protoplasmique, quelques plasmocytes, pas de polynucléaires. Il n'y a pas d'épaississement de tuniques, pas d'endartérite. Ces manchons se retrouvent dans le sillon antérieur, autour des grosses branches de l'artère spinale, dans la substance grise elle-même. On se rend compte d'emblée des modifications importantes apportées dans la substance nerveuse blanche ou grise. Ce qui attire l'attention, ce sont des zones rappelant de façon frappante des lésions nécrotiques en foyers disséminés d'une façon irrégulière allant depuis le ramollissement intéressant toute

une corne antérieure et une partie de la corne postérieure et du cordon latéral dans la moelle dorsale inférieure, donnant l'aspect de cavité centrale comprise dans la substance blanche de la partie la plus centrale des cordons postérieurs à la moelle cervicale inférieure, jusqu'à simple aspect fenêtré, le Lucken des Allemands, en diverses régions à topographie cunéiforme, à base périphérique, intéressant plus ou moins irrégulièrement les cordons latéraux. Quel que soit le procédé employé, on a plus l'impression de foyers de myélite disséminés que de dégénérescence secondaire ascendante ou descendante. Ces dégénérescences existent certainement, on s'en rend compte au niveau de la région lombaire pour le faisceau pyramidal, au niveau de la moelle cervicale pour les cordons postérieurs, mais elles sont loin d'avoir l'intensité à laquelle on pouvait s'attendre.

C'est qu'en effet, dans ces zones, il n'y a pas de processus de destruction totale : en quelques points, il est vrai que tous les éléments, névroglie comprise paraissent nécrosés, mais ce sont des destructions très localisées, d'ordre toxique plus que vasculaire. En confrontant les divers modes de coloration malgré l'aspect nécrotique, on constate que la charpente gliale persiste souvent hypertrophiée, la myéline modifiée est parfois détruite, les cylindres axes plus ou moins altérés persistent en des points d'apparence malacique.

A côté de ces aspects spongieux, il y a des régions à topographie variable dans la substance grise ou la substance blanche qui contrastent par l'abondante prolifération de cellules d'aspect épithélioïde, confluentes, tassées en vastes nappes les unes contre les autres, donnant l'apparence de placards épithéliaux ; on les voit parfois disposées en couronne dans les espaces périvasculaires, tantôt disséminées dans la substance blanche. C'est l'aspect tout à fait schématique donné dans les anciennes descriptions. Nous nous sommes rendu compte que quelques-uns de ces éléments

paraissaient entièrement libres et que leur protoplasma vacuolaire par certains procédés, contenait en réalité des enclaves, fortement colorées par l'acide osmique, produits de désintégration de la myéline, mais nous avons pu mettre en évidence soit par l'étude de la névroglie protoplasmique, soit par celle de la névroglie fibrillaire, la participation certaine de la névroglie dans la production de ces cellules dites épithélioïdes, que nous avons vu en plusieurs endroits être en rapport intime avec la trame névroglique, ou même traversées par de fines fibrilles névrogliques. D'ailleurs, en certains points, la prolifération névroglique avec cellules énormes multinucléées, parfois épaississement volumineux des fibres névrogliques, ne fait pas de doute. La charpente gliale n'est détruite que très partiellement et constitue un cadre solide dans les aspects fenêtrés où elle limite les cavités. A propos de ces réactions névrogliques, signalons encore la présence d'une légère prolifération des cellules épendymaires et la présence dans toute la moelle, plus particulièrement à la périphérie, sous la pie-mère ou autour des vaisseaux, de corps amylacés de toutes tailles.

De même, nous avons rencontré des cellules en damier, des cellules grillagées typiques, manifestations variées de la désintégration nerveuse. Nous n'avons pas pu mettre en évidence dans la moelle de transformation mucocytaire de la névroglie.

Les éléments ganglionnaires des cornes antérieures présentent des altérations diverses allant de la destruction presque complète au niveau des foyers d'apparence nécrotique, jusqu'à l'intégrité presque absolue (aspect du noyau, corps de Nissl, neurofibrilles). Nulle part nous n'avons trouvé de nids polynucléaires à la place de cadavres cellulaires et dans les figures dites de neuronophagie que nous avons rencontrées, les éléments péricellulaires étaient tous d'origine névroglique. Par place, les cellules sont boursouflées ou en chromatolyse, les lésions cellulaires sont indis-

cutables, mais beaucoup moins profondes que dans la poliomyélite, en dehors des quelques endroits où les foyers destructifs intéressent la substance grise ; même en ces points, on trouve au milieu des nappes de cellules épithélioïdes ou des aspects fenêtrés des éléments ganglionnaires paraissant presque normaux. D'ailleurs, les racines antérieures ne nous montrent pas de dégénérescences secondaires extrêmement importantes, on peut compter dans chaque racine les fibres lésées.

Les colorations de la myéline mettent en évidence également cette atteinte superficielle, pour ainsi dire malgré les foyers d'apparence nécrotique où la destruction semble totale. En certains points, malgré la surface extrêmement étendue de la section des couronnes de myéline, celle-ci se colore normalement par le Loyez et ne présente pas de granulation osmiophile ; nous avons déjà fait remarquer le peu d'importance des dégénérescences secondaires.

D'ailleurs même dans les points où l'on croirait à une atteinte définitive des fibres nerveuses, on retrouve soit dans une cavité limitée par la névroglie sans myéline, soit avec un anneau myélinique normal des cylindres axes altérés, c'est certain, quelquefois complètement détruits, mais parfois seulement hypertrophiés, mal colorés, mais continus, et c'est une nouvelle marque d'une atteinte particulière de l'élément nerveux : diffuse mais assez superficielle.

Dans les autres régions du névraxe, nous n'avons plus retrouvé les lésions aussi intenses avec aspects fenêtrés, mais pour nous résumer, que ce soit dans la substance blanche ou dans la substance grise du *bulbe*, de la *protubérance* ou des *pédoncules* et des *noyaux gris* de la base, l'atteinte du névraxe est caractérisée ainsi : présence de manchons périvasculaires à lymphocytes, pas toujours très abondants et aussi intenses que dans certaines encéphalites épidémiques, mais nets, constitués uniquement par des éléments lymphoplasmocytaires sans lésion des tuniques ; par

places de petites infiltrations de globules rouges dans les gaines périvasculaires.

Les lésions des cellules de la substance grise sont certaines : jamais de nids polynucléaires sur des emplacements cellulaires, mais cellules ratatinées ou très hyperchromatiques dans lesquelles on ne peut retrouver les corps de Nissl, entourées de très nombreux éléments névrogliques ou mésogliques qui échancrent les contours de la cellule. Nous avons retrouvé dans certaines cellules une pigmentation anormale et en certains points, soit dans le noyau qui paraissait très altéré, soit dans le protoplasme, nous avons mis en évidence des grains fortement colorés par le bleu Victoria ou l'hématoxyline, incolorés par les procédés courants, entourés d'un halo clair que nous croyons pouvoir interpréter comme analogues aux neurocorpuscules encéphalitiques.

Autour des vaisseaux, nous avons constaté sinon la disparition tout au moins des modifications profondes soit des gaines de myéline, soit des cylindres axes, en même temps que la névroglie paraît plus dense et que des corps amylacés parfois à réaction ferrique très nombreux font leur apparition. Nous avons pu mettre en évidence dans le putamen, dans la région sous-thalamique, dans le pédoncule et dans la région sous-épendymaire des plages colorées par le muci carmin parfois centrées par un noyau, parfois disposées dans les espaces périvasculaires qui traduisent une dégénérescence mucoïde peut-être d'origine névroglique. Il est de toute évidence que les lésions sont plus intenses au niveau des noyaux gris, du pédoncule où certaines cellules de la troisième paire sont atteintes, des tubercules quadrijumeaux antérieurs que dans la protubérance et le bulbe.

Dans l'écorce, soit cérébrale, soit cérébelleuse ; lésions cellulaires et périvasculaires plus discrètes mais indubitables.

Examen des nerfs optiques :

Ils ont été examinés dans leur trajet intracranien et par

les mêmes procédés que le névraxe sur des coupes longitudinales et transversales.

Une réaction inflammatoire est certaine, que l'on retrouve dans l'enveloppe méningée, dans les cloisons interfasciculaires, autour des vaisseaux sous la forme de nodules, de traînées ou de manchons constitués par des lymphocytes. Il existe des plaques à topographie variable, tantôt périphérique, tantôt centrale, mais toujours dans le voisinage de vaisseaux où il est facile de se rendre compte de la disparition de la myéline, de la prolifération des cellules névrogliques (grandes cellules multinucléées ou fibrilles très nombreuses) et de la persistance au milieu de ces plages de cylindres axes nus très altérés, moniliformes, flexueux, épineux, vacuolaires. D'ailleurs, en dehors de ces plaques, il ne semble pas y avoir d'interruption de cylindres axes ni de dégénérescence secondaire : n'est-ce pas là l'aspect schématique des plaques jeunes de sclérose?

Nous avons rapporté les observations postérieures aux thèses classiques. Nous avons vu combien le cas de Bouchut et J. Dechaume est différent des autres que caractérisent l'intensité des lésions nécrotiques et la profondeur des destructions cylindraxiles. Par les observations plus anciennes, il est impossible d'étudier tous les stigmates anatomiques de la neuro-myélite optique aiguë. L'état de la névroglie, en particulier, n'en est que peu précisé. Tout en renvoyant à la thèse d'Hillion, pour la lecture intégrale de ces observations, il nous semble cependant intéressant de citer quelques-unes d'entre elles où apparaît flagrant le caractère profondément destructif des lésions.

Obs. VI. — (Dreschfeld, *The Lancet*, 1882, janvier, page 8).

Cette observation anatomique est typique pour la moelle où les lésions nécrotiques sont flagrantes. Les localisations optiques sont moins nettes : le degré de la destruction nerveuse est moins marqué. Nous reproduirons intégralement cette observation.

Rien à noter à l'examen des organes thoraciques ou abdominaux.

A l'ouverture du crâne les méninges cérébrales paraissaient saines. Pas de vascularisation anormale. Le cerveau ne présentait pas trace de lésions.

Ventricules non distendus, vaisseaux normaux. A la coupe la surface ne paraissait altérée en aucun point. Les méninges de la moelle étaient saines. La moelle présentait des altérations macroscopiques.

Des sections faites à l'état frais montrèrent une myélite centrale diffuse en deux régions distinctes, dorsale moyenne et lombaire supérieure. Dans ces régions la portion périphérique de la moelle formait une sorte d'enveloppe à la partie centrale qui était convertie en une masse molle rougeâtre, pulpeuse, pouvant être séparée de la périphérie sous la forme d'un cylindre. Les parties ramollies occupaient environ un pouce et demi de long. Les portions de la moelle comprises entre les régions précédentes étaient légèrement ramollies. En outre, à la partie supérieure de la moelle dorsale, on trouvait une masse ramollie occupant surtout la moitié droite.

La région cervicale et le reste de la moelle lombaire ne présentaient pas de modifications à l'état frais. Des morceaux de différentes parties du cerveau, du bulbe et des nerfs optiques furent durcis au bichromate d'ammoniaque et j'en fis un examen microscopique soigneux,

Aucune lésion dans les diverses parties du cerveau y compris le chiasma et la portion centrale des nerfs optiques.

L'extrémité périphérique de ces nerfs présentait une masse d'un tissu presque entièrement fibreux et comprenant en outre de nombreuses cellules embryonnaires entre les fibres nerveuses qui n'étaient pas cependant autrement altérées. Pas d'hémorragies appréciables ou de congestion des vaisseaux sanguins. Ces troubles ne s'étendaient pas dans la rétine au-delà de la papille. La moelle allongée ne présentait pas d'altération.

La moelle épinière au contraire présentait de nombreuses lésions visibles même à l'état frais. Outre la myélite centrale marquée, décrite plus haut, et qui comprenait comme nous l'avons vu le canal central, une portion des cornes antérieures et les parties adjacentes, on trouva encore en différentes régions un grand nombre de noyaux de myélite aiguë. On pouvait les reconnaître facilement dans les coupes minces et colorées où elles donnaient naissance à une transparence particulière et prenaient facilement la matière colorante. Non colorées elles avaient une apparence homogène et gélatineuse à l'œil nu. Une de ces taches occupait la partie inférieure de la région dorsale et affectait le côté droit Elle comprenait le cordon latéral et la corne postérieure ainsi que des portions de la corne antérieure et du cordon postérieur.

Un autre amas était situé au-dessous de celui-ci et intéressait presque exclusivement la partie postérieure de chaque corne antérieure.

Enfin on trouve un troisième amas dans la région lombaire inférieure, intéressant les cordons postérieurs dans toute leur étendue.

Microscopiquement, les amas étaient caractérisés par une congestion excessive des vaisseaux sanguins, par des hémorragies diffuses et la présence de nombreux leucocytes,

par des masses de matières granuleuses et des cellules granuleuses.

Les cellules ganglionnaires des parties malades des cornes antérieures avaient été résorbées. Les noyaux n'étaient pas visibles. Un petit nombre seulement de fibres nerveuses étaient visibles dans les portions malades des cordons blancs.

La région cervicale offrait un commencement de dégénérescence ascendante.

Dans l'observation de Katz (*Graef's Archfür ophtalmologie* 1908, XL II, p. 202), la myélomalacie est frappante dès l'examen microscopique. « La moelle est très molle, surtout au niveau de sa partie dorsale qui est étroite et plate avec un aspect presque méconnaissable ».

Obs. VII (Bielschowsky, Berlin, Krager in-8°, 92 s., 1901).

Ici aussi, la nécrose médullaire est intense.

Par contre si les nerfs optiques sont normaux dans leur aspect macroscopique, on y observe une destruction complète des fibres nerveuses.

Crâne osseux normal. Le cerveau, les méninges et les ventricules paraissent sains. Les nerfs optiques n'ont pas macroscopiquement d'aspect anormal. La graisse subdurale du canal vertébral est d'un rouge foncé, remarquablement molle.

Les méninges de la région dorsale de la moelle ont un aspect normal. Les vaisseaux de la pie-mère sont dans les régions dorsale et lombaire un peu congestionnés.

La moelle dorsale est très molle ; dans le renflement cervical, la moelle semble un peu plus volumineuse que nor-

malement. A la coupe, la substance s'écoule, crémeuse, sur le plan de section. L'aspect de la coupe est méconnaissable. Dans la substance blanche et dans les parties centrales, la teinte est rouge brun.

Cœur petit. Poumons œdématiés, sans foyer pneumonique.

Un ganglion bronchique caséeux.

Pas d'épanchements des séreuses. La rate est un peu grosse, sa pulpe est molle. Rien du côté du foie.

L'utérus est un peu volumineux.

Pas d'endométrite.

Vésicule séreuse dans l'ovaire droit.

Diagnostic anatomo-pathologique. — Myélite transverse diffuse.

Examen microscopique. — Les plus fortes altérations siègent entre les deuxième et dizième vertèbres dorsales ; vers le bas, elles disparaissent progressivement. Vers le haut, au niveau de la décussation des pyramides, il y a seulement une dégénérescence ascendante dans le territoire des cordons postérieurs, latéraux, et des faisceaux antéro-latéraux voisins ainsi que dans les petites cornes.

Dans le nerf optique on observe une destruction complète des fibres nerveuses s'étendant jusqu'au chiasma.

Les vaisseaux, dans le nerf optique comme dans la moelle, montrent une forte multiplication des cellules des parties externes de l'adventice. Les vaisseaux sont entourés d'un dessin cellulaire. La lumière des vaisseaux contient des globules rouges et des leucocytes. Ces derniers ne se rencontrent pas en dehors des vaisseaux.

Les foyers de destruction des fibres nerveuses ont pour centre un vaisseau.

Les travées conjonctives sont élargies et remplies de cellules rondes à un seul noyau.

Le tractus en général montre le tableau d'une dégénérescence secondaire.

Obs. VIII. Brissaud et Brécy (*Revue de Neurologie*, 1904, 30 janvier).

Si l'examen de la moelle est insuffisant et contradictoire, celui des nerfs optiques est particulièrement suggestif : il montre un processus destructif qui atteint également la myéline et les cylindres axes et n'épargne pas la névroglie.

Nous avons examiné la portion intraorbitaire et la portion intracranienne du nerf optique.

Portion intraorbitaire. — Le nerf est augmenté de volume ; une coupe appliquée sur une coupe de nerf normal en faisant coïncider l'un des bords des deux coupes, dépasse la coupe normale de deux à trois dizièmes de millimètre.

Les cloisons conjonctives interfasciculaires sont épaissies :

1° par un peu de gonflement des fibres conjonctives ;

2° par une augmentation considérable du nombre des noyaux conjonctifs qui sont ici épais et non aplatis ;

3° par la présence de corps granuleux contenant de très fines granulations noircies par l'osmium (préparations au Marchi).

Vaisseaux. — Artères vides de sang, normales ; veines gorgées de sang ; normales. Les petits vaisseaux interstitiels ne présentent pas non plus d'altération.

Gaine du nerf. — La pie-mère présente les mêmes altérations que les cloisons interfasciculaires (augmentation du nombre des noyaux conjonctifs). Léger œdème intervaginal. Les cellules endothéliales recouvrant les travées sous-arachnoïdiennes ont également proliféré.

Faisceaux nerveux. — 1° Augmentation considérable du nombre des noyaux de la névroglie qui parsèment la surface de la coupe du faisceau ;

2° par aucune coloration (carmin, hématoxyline, fuchsine

sur pièces durcies au Müller) on ne voit ni cylindres axes, ni gaines de myéline (au Weigert). Les fibres nerveuses et même les fibrilles névrogliques paraissent avoir subi une véritable fonte ; il en résulte un magma granuleux semé de vacuoles claires, incolores avec toutes les colorations. La méthode de Marchi montre çà et là des corps granuleux à très fines granulations noirâtres, identiques à ceux qui ont émigré dans l'épaisseur des septa conjonctifs. On ne voit nulle part les boules noires, résidus de la myéline désagrégée que l'on aurait pu s'attendre à trouver sur les coupes au Marchi. La myéline a donc à peu près totalement disparu.

Les lésions sont semblables dans la partie intracranienne du nerf optique ; on ne peut donc dire avec certitude, d'après une intensité différente des lésions suivant les points, si la névrite a commencé en telle ou telle région, ou envahi simultanément tout le nerf.

Nous n'avons pu constater la présence d'aucun micro-organisme sur des coupes colorées au bleu de méthylène ni sur d'autres colorées par la méthode de Weigert.

Obs. IX (*Dalen Arch. für Ophtalmologie* Bd 47).

Ce cas est particulièrement typique par la présence de cavités dans la moelle avec disparition totale des fibres nerveuses et destruction névroglique.

Les méninges spinales sont remplies d'un exsudat jaunâtre séro-purulent qui diminue peu à peu vers le haut.

Près du cerveau à la moelle cervicale, les méninges sont déjà complètement exemptes d'exsudat. L'arachnoïde lombaire et thoracique présente d'assez nombreux petits feuillets osseux (knochenblättchen) qui disparaissent plus haut.

Les méninges internes sont louches à la partie antérieure de la moelle dorsale. A la partie supérieure de celle-ci on

voit par transparence au travers des méninges une teinte rougeâtre.

A la moelle lombaire, la zone centrale est transformée en une purée rougeâtre tandis que les autres parties de la section transversale, quoique un peu molles, ont leur couleur normale.

Dans la partie supérieure de la moelle lombaire, on trouve plusieurs foyers isolés de ramollissement. Dans la moelle dorsale au contraire, ils sont confluents et la substance nerveuse semble transformée en purée rougeâtre ou rouge sombre.

Dans la moelle cervicale, la coupe transversale n'est pas entièrement ramollie ; une zone centrale seule est atteinte tandis que les autres parties sont seulement un peu plus molles que normalement ; leur couleur ne présente rien de particulier.

La moelle allongée et le cerveau sont normaux.

Diagnostic anatomo-pathologique. — Myélite aiguë avec leptoméningite spinale aiguë. Bronchite purulente ; pneumonie lobulaire à gauche. Dégénérescence graisseuse du foie ; congestion chronique de la rate ; gastrite chronique.

Escarre au sacrum.

Examen bactériologique : négatif.

Les deux globes oculaires et les nerfs optiques sont enlevés et mis avec le chiasma, les bandelettes et les corps genouillés dans le liquide fixateur de Müller et formol à 10 % à parties égales.

Deux semaines après, on coupe en tranches minces les différentes portions du nerf optique, tractus, corps genouillés et on les place dans un mélange de liquide Müller et d'acide osmique à 1 % dans la proportion de 2 à 1.

On les laisse une semaine dans ce liquide, ensuite inclusion à la celloïdine et coupe.

Abstraction faite des colorants ordinaires, hématoxyline, éosine, lithiocarmin, fuchsine acide, picrinacide d'après Van Gieson, on utilise le liquide recommandé par Mallory

pour la coloration des cylindres axes et des hypertrophies pathologiques de la névroglie.

Macroscopiquement, les coupes intraorbitaires des nerfs optiques près du foramen opticum ne montrent pas de changements notables. Seulement la coupe transversale du nerf optique a une couleur plus grise et un aspect plus homogène que normalement.

Près du bulbe, la gaine durale est molle et plissée. Le diamètre du nerf optique gauche est à 1 cm. 1/2 du globe oculaire de 3 mm. 3/4 et garde la même dimension jusqu'auprès du foramen opticum. Le nerf optique droit est un peu plus mince : 3 mm. 1/2 à 1/2 centimètre du bulbe, ce qui s'explique par un resserrement de sa partie temporale. A 2 centimètres du bulbe il a la même grosseur que le nerf optique gauche, et garde sa grosseur jusqu'auprès du foramen opticum.

Dans l'extrémité orbitaire du canal optique, les deux nerfs visuels sont amincis. Le nerf droit moins toutefois que le gauche.

Le nerf droit est rond et a un diamètre de 3 millimètres. Le nerf gauche a la forme d'un ovale de 4 mm. 3/4 et 2 millimètres. Dans la partie postérieure du canal optique, les deux nerfs se regonflent. Leurs portions intracraniennes sont de la même grosseur avec un diamètre horizontal de 4 mm. 3/4 et vertical de 3 mm. 1/2. *Le chiasma montre un faible gonflement qui continue dans le tractus à gauche sur une distance de 1 cm. 1/3, à droite de 1 cm. 1/2 environ.*

Ici le gonflement cesse subitement et plus loin les tractus ont leur volume normal.

Le chiasma coupé en deux montre un plan de section gris avec des points rougeâtres visibles macroscopiquement (vaisseaux élargis). Cette couleur grise cesse avec une limite macroscopiquement très nette pour donner place à la couleur blanc jaunâtre, striée, du tractus normal.

Périphériquement, les modifications se continuent jusqu'au foramen opticum.

A droite, elles cessent avec une limite nette dans la portion intraorbitaire du nerf optique.

Examen microscopique. — Les gaines durales des deux nerfs optiques sont partout normales, aussi loin qu'elles s'étendent dans le canal optique.

Près des bulbes, dans les espaces subduraux, par-ci par-là, une masse homogène, granuleuse, fine, s'appuyant au support arachnoïdal. A gauche, cette masse est mêlée de globules rouges du sang, isolés. Plus loin du bulbe, les espaces subdoraux sont vides des deux côtés.

Les enveloppes durales, surtout la gauche, montrent en quelques endroits des groupements de noyaux, ainsi que des travées conjonctives.

L'enveloppe piale dans la portion intracranienne est normale, à l'exception des vaisseaux qui sont dilatés et congestionnés. Quant au parenchyme, les changements les plus récents se trouvent évidemment dans le chiasma.

Les vaisseaux sont ici fortement dilatés et remplis au plus haut degré de sang.

En quelques endroits, on trouve de petites hémorragies. Ce sont pour la plupart des hémorragies capillaires, et on ne voit pas de paroi de vaisseau. Mais parfois on trouve la paroi d'un vaisseau plus grand entourée d'une hémorragie circulaire qui remplit l'espace lymphatique périvasculaire ; ou bien c'est la gaine adventice qui est mélangée avec des globules rouges isolés. Dans quelques vaisseaux, les limites des globules rouges ne sont pas très distinctes (Thrombose commençante).

Près des vaisseaux, existe ordinairement un accroissement du nombre des noyaux. A un grossissement plus fort, on reconnaît que beaucoup de ces noyaux appartiennent à de grandes cellules ressemblant à des cellules épithéliales

et une comparaison avec des préparations au Marchi montre que ce sont des cellules granuleuses.

Conjointement à ces cellules granuleuses se trouvent aussi de petites cellules rondes à un seul noyau.

On ne rencontre pas de leucocytes polynucléaires en dehors des vaisseaux mais on en voit quelques-uns à l'intérieur de ceux-ci.

Les cellules granuleuses sont faciles à observer dans les petits vaisseaux où elles remplissent sur un ou plusieurs rangs la gaine adventice dilatée.

Les fibres minces du tissu conjonctif qui traversent le chiasma sont fortement relâchées, et les fentes élargies sont remplies de cellules granuleuses. Celles-ci sont nombreuses également dans les vacuoles du réseau de la névroglie. D'ailleurs ces vacuoles sont partiellement vides, partiellement remplies d'un détritus granuleux fin.

Il n'y a pas d'hypertrophie de la névroglie.

Les fibres nerveuses à myéline ont disparu dans le chiasma. Après un examen prolongé de coupes traitées au Weigert, on arrive à en trouver quelques débris variqueux isolés.

Ces altérations s'étendent dans le tractus, jusqu'aux limites plus haut décrites et qui sont visibles macroscopiquement. A ce niveau elles cessent complètement.

Dans le voisinage immédiat du tractus les vaisseaux sont un peu plus remplis que normalement.

A partir de ces limites on trouve des fibres nerveuses normales contenant de la myéline et si nombreuses qu'une préparation colorée au Weigert a presque un aspect normal. Mais les coupes colorées au Marchi montrent cependant que les fibres nerveuses normales sont mêlées avec beaucoup de fibres dégénérées. Celles-ci présentent le tableau connu de boules noires et de masse rangées en séries.

Les corps genouillés (inf. et ext.) contiennent aussi de nombreuses fibres ainsi dégénérées.

Les cellules ganglionnaires (ganglienzellen) situées ici paraissent en général normales. Elles contiennent un grand nombre de grains clairs légèrement jaunâtres, disposés souvent en demi-lune d'un côté de la cellule, occupant souvent une assez grande partie de celle-ci. Après coloration au Marchi, ces grains sont colorés en brun noir ou même en noir, ce qui donne aux cellules ganglionnaires une certaine ressemblance avec les cellules granuleuses. Il s'agit ici évidemment d'un pigment graisseux comme on en trouve parfois d'une manière normale dans quelques cellules ganglionnaires qui se comportent au Marchi comme les cellules granuleuses ; peut-être ici la quantité de ce pigment est-elle un peu augmentée.

De vraies cellules granuleuses se trouvent très isolées dans les vaisseaux, ce qui est aussi normal.

En suivant les altérations à travers le chiasma vers la périphérie, on trouve qu'elles répondent à l'aspect macroscopique. Elles cessent assez complètement dans le canal optique droit, tandis qu'à gauche elles s'étendent dans la partie intra-orbitaire du nerf optique. Mais ici se montrent quelques modifications qui s'expliquent en partie par la structure différente de la partie intracranienne et de la partie intraorbitaire du nerf optique et peut-être aussi en partie par l'âge différent du processus pathologique.

Dans la partie intraorbitaire du nerf optique gauche, on remarque un accroissement du nombre des noyaux dans les septa, et aussi dans les couches internes de la gaine piale. L'accroissement le plus fort est dans la partie postérieure des nerfs optiques. Il diminue peu à peu dans le bulbe. Il s'agit ici partiellement de cellules rondes, partiellement de cellules granulo-graisseuses.

Les vaisseaux ne sont pas aussi remplis dans la partie intracranienne ; il n'y a pas d'hémorragies. On trouve des cellules granulo-graisseuses dans tout le nerf optique intra-

orbitaire ; elles sont plus nombreuses dans les portions postérieures.

On les voit dans les fentes du tissu conjonctif relâché et surtout dans les faisceaux nerveux qui, de ce fait, sont colorés entièrement en noir dans les préparations au Marchi.

Les fibres nerveuses à myéline ont complètement disparu dans le nerf optique gauche tout entier. Un examen minutieux de préparations au Weigert permet de constater des débris.

Dans la partie postérieure du nerf optique intraorbitaire les fentes de la névroglie contiennent en plus des cellules granulo-graisseuses un peu de détritus en grains fins. Dans la partie antérieure, les vacuoles sont pour la plupart vides. La névroglie est nettement hypertrophiée, ce qui s'aperçoit par l'accroissement du nombre des noyaux et aussi par un enchevêtrement fréquent des fibres de la névroglie (Mallory). Quelques coupes montrent des cellules protoplasmiques de la névroglie augmentées de volumes.

L'état du nerf optique dans le canal nécessite une explication : L'amincissement considérable de la coupe transversale est évidemment le résultat, non d'une compression, mais d'un resserrement (Schrumpfung).

Il n'y a pas de périostite ; la section transversale de l'artère ophtalmique a l'aspect normal. Au contraire, les changements interstitiels sont ici très marqués surtout dans le centre du plan de section du nerf optique. A la place des faisceaux nerveux on voit seulement une masse granuleuse avec des noyaux.

On ne voit pas de cellules nettes ni de fibres de névroglie. Le tissu névroglique semble détruit ici, tandis qu'ordinairement il est hypertrophié. Dans la partie intraorbitaire du nerf optique, dans la lamina cribrosa, les altérations inflammatoires disparaissent pour la plupart. La papille a sa forme ordinaire ; elle ne montre donc pas d'altération atrophique, mais se compose principalement d'un tissu conjonctif hypertro-

phié, d'aspect spongieux, tandis que les fibres nerveuses semblent complètement disparues. Les petits vaisseaux qui passent par le tissu de la papille sont un peu plus nombreux que normalement ; on trouve également dans la papille un petit accroissement de nombre des noyaux. Les vaisseaux centraux ne montrent pas de changements microscopiques.

La couche des fibres nerveuses de la rétine est atrophique, c'est-à-dire que les fibres nerveuses sont en grande partie disparues, tandis que le tissu conjonctif est, ici aussi, un peu accru.

Pas de trace visible d'un processus inflammatoire.

Dans la couche des fibres nerveuses on trouve des corps amylacés isolés surtout près de la papille ; mais il y en a aussi assez loin d'elle.

Dans la couche des cellules ganglionnaires le nombre de ces cellules est peut-être un peu diminué ; à part cela il n'y a pas de changements marqués, ainsi que dans les autres couches de la rétine.

Le nerf optique droit intraorbitaire est beaucoup moins altéré que le gauche. Les fibres à myéline existent pour la plupart. Une coupe transversale au Weigert montre dans les parties postérieures du nerf, avec un faible grossissement, un aspect presque normal. Seulement les faisceaux isolés et, par suite tout le plan de section, sont plus minces que normalement.

Près du bulbe, on trouve au bord temporal du nerf optique une partie complètement atrophiée.

Elle s'étend à 1 centimètre environ en arrière et cesse alors peu à peu. Déjà 2 centimètres après le bulbe on ne voit plus rien. Après, sa forme et sa situation correspondent à peu près au faisceau dit papillo-maculaire.

Par suite de cette atrophie, le nerf optique dans sa portion temporale s'est resserré ; mais ici aussi, comme dans le nerf tout entier, les altérations interstitielles sont très lé-

gères et se limitent à une multiplication du nombre des noyaux dans les septa du tissu conjonctif.

Au contraire dans le nerf optique droit on constate aussi une hypertrophie des noyaux conjonctifs, quoique moins forts que dans le nerf optique gauche.

Là où l'atrophie est complète, les noyaux conjonctifs sont plus nombreux qu'ailleurs, ce qui s'explique en partie par resserrement.

Comme le montre la méthode de Mallory, les cylindres axes sont complètement disparus, tandis que sur le reste de la coupe ils s'aperçoivent bien.

Les préparations traitées au Marchi montrent partout dans le nerf optique droit de rares fibres nerveuses dégénérées. Elles sont relativement plus nombreuses dans l'extrémité bulbaire du nerf optique.

Les cellules granulo-graisseuses n'existent pas.

Le bout du nerf optique droit situé dans la partie orbitaire du canal optique montre une multiplication des noyaux un peu plus forte, mais se comporte pour le reste comme les parties voisines intraorbitaires.

Vers le milieu du canal optique les changements décrits dans le chiasma font leur apparition.

Dans la papille et la couche des fibres nerveuses de la rétine, on trouve les mêmes changements qu'à gauche, peut-être même un peu plus légers. Ici aussi on voit des corps amylacés isolés ; il y en a également dans d'autres points du nerf optique ; ils sont assez nombreux immédiatement derrière la lame criblée ; mais ils sont surtout abondants dans la portion intracranienne des nerfs optiques et dans le chiasma où le tissu tout entier est criblé de ces formations.

Dans les parties relativement normales du tractus, ils sont isolés et pour la plupart disposés juste au-dessous de la gaine piale.

L'examen de quelques coupes pour la recherche des micro-organismes par la méthode de Gram n'a rien donné.

*
* *

La compulsion des anciennes observations montre donc des lésions dont la tendance nécrotique n'offre aucune électivité et détruit indifféremment tous les éléments du tissu nerveux, tant au niveau de la moelle que des nerfs optiques. De même que les cas plus récents où les mêmes processus sont flagrants, elle isole l'observation de MM. Bouchut et J. Dechaume dont les ressemblances avec les aspects de la névraxite épidémique n'apparaissent passibles d'aucune généralisation nosographique.

CHAPITRE III

Synthèse anatomique

Des observations que nous avons relatées nous tenterons de dégager la synthèse anatomique de la maladie.

I. — Lésions nerveuses.

Quant à la topographie des lésions, l'atteinte médullaire est d'étendue variable. Dans certains cas, les substances blanche et grise sont également altérées. La substance grise comporte parfois des lésions périépendymaires : nous les avons vues, dans un cas rapporté, réaliser au niveau de la deuxième dorsale une véritable cavité centrale simulant la syringomyélie.

Pour la substance blanche, il y a parfois prédominance lésionnelle aux cordons latéraux ou postérieurs ; au niveau de ces derniers, l'intégrité de la zone cornu-commissurale est habituelle.

En hauteur, si les lésions occupent parfois toute la moelle, elles sont plus souvent groupées en un ou plusieurs foyers. Ceux-ci siègent avec une certaine prédilection au niveau des renflements cervical et dorso-lombaire.

Le chiasma, les bandelettes et les nerfs optiques sont touchés dans une étendue variable. Wilbrand et Saenger rapportent la distribution lésionnelle à deux types : le premier, diffus, que caractérisent des atteintes intéressant globalement les nerfs optiques du bulbe au chiasma et les bandelettes ; le second, localisé au chiasma où l'on observe une nécrose limitée conditionnant la dégénérescence secondaire des fibres nerveuses.

Ces deux localisations essentielles (moelle, voies optiques) mises à part, d'autres parties du névraxe peuvent être atteintes, qu'il s'agisse, comme nous le verrons, de foyers primitifs ou de dégénérations secondaires : tels le bulbe, les pédoncules cérébraux, la région sous-optique. Par contre, l'intégrité du cortex et de la protubérance est habituelle.

Dans la plupart des observations, il est possible de distinguer dans les lésions des foyers primitifs et des dégénérations secondaires ascendantes et descendantes. Ces dégénérescences marquent bien l'intensité du processus destructif. Il est cependant des cas où existe un contraste entre la profondeur des lésions nécrotiques premières et le caractère atténué de dégénérescences : tel celui de Gilbert M. Beck que nous avons rapporté plus haut.

La participation méningée n'est pas exceptionnelle. Les méninges rachidiennes sont plus souvent intéressées que les méninges craniennes ; leur réaction se présente sous deux formes : épaississement diffus ou congestion œdémateuse.

Les nerfs sont rarement lésés. Cependant, on a pu y

mettre en évidence dans un cas un double processus de dégénération secondaire et d'infiltration lymphocytaire périvasculaire ; cette dernière indique une atteinte névritique primitive. De même, si les muscles ne montrent habituellement que des lésions banales d'atrophie myélopathique, on a pu y déceler dans un cas un certain degré de myosite interstitielle. Ces constatations sont intéressantes en ce qu'elles indiquent la diffusion du processus morbide.

L'importance des destructions névraxiques explique la fréquence des lésions constatables dès l'examen macroscopique.

L'aspect de la moelle épinière varie selon les cas et ce polymorphisme répond aux stades évolutifs différents d'un même processus. Teinte grise ; ramollissement jaunâtre ou rouge ; ramollissement au toucher sans modification de la couleur ; purée rougeâtre avec cavernes transformant un la moelle en ruban plat et étroit : telles en sont les variantes.

Mais un aspect normal à l'œil nu ne saurait préjuger de l'importance des lésions : tel ce cas de Bielschowsky où, malgré une intégrité macroscopique apparente, le microscope révélait d'énormes désordres médullaires.

Les nerfs optiques peuvent apparaître normaux dans leur volume, leur couleur et leur consistance.

Ils peuvent être ramollis ou augmentés de volume ; leur coloration peut être grisâtre ou hémorragique ; on voit souvent, à leur niveau, un foyer nécrotique gris-rougeâtre.

L'examen histologique permet de dissocier deux pro-

cessus anatomiques différents : l'un, essentiel, constant, caractéristique de la maladie : c'est le processus nécrotique ; l'autre, secondaire : le processus inflammatoire.

La *tendance nécrotique* se manifeste pour la myéline, les cylindres axes et la névroglie.

La démyélinisation se marque par trois aspects différents qui coexistent souvent sur un même cas et représentent trois phases successives d'un même processus : dans un premier stade, on observe une phagocytose *in situ* de la myéline que traduit la présence d'innombrables corps granuleux confluents, bourrés de lipoïdes. Dans le deuxième stade, — phagocytose de mobilisation, — les corps granuleux se groupent autour des capillaires. Enfin, dans les lésions anciennes, toute trace de myéline a disparu et les cellules granulograisseuses sont absentes.

Les lésions ne sont pas seulement périaxiles ; les cylindres axes sont détruits au niveau des foyers nécrotiques. Leur atteinte est souvent postérieure à la démyélinisation et en certaines zones d'atteinte récente on voit les cylindres axes nus au milieu du réseau névroglique.

Mais la destruction de la trame névroglique est le fait singulier qui signe la profondeur de la nécrose.

Le *processus inflammatoire* se traduit par l'infiltration périvasculaire de cellules rondes, de cellules plasmatiques et de polynucléaires. Celles ci occupent les espaces de Virchow-Robin.

L'intensité de cette infiltration est, topographiquement, assez superposable à celle de la démyélinisation.

Si les deux processus nécrotique et inflammatoire

sont associés, il existe un certain balancement entre leur accentuation réciproque. Il y a une forme nécrotique pure, sans infiltration périvasculaire : le cas que nous avons étudié en est le type. Il n'existe pas, à l'opposé, de formes inflammatoires pures. La nécrose est l'élément essentiel, constant de la maladie. Mais, si elle est parfois peu étendue, peut-elle être légère dans sa profondeur et n'atteindre que la myéline à l'exclusion des cylindres axes et de la névroglie ? L'observation de J. Dechaume est à cet égard unique. Nous pensons que la prédominance inflammatoire trouve ici son explication dans la rapidité de l'évolution : la maladie n'a duré que trois semaines. Dans 22 observations où se retrouve la tendance nécrotique, l'évolution s'échelonne de 34 jours à 3 ans ; dans le cas que nous avons étudié, où le processus destructif est à son maximum, la durée a été de 7 mois. Un seul cas est d'une évolution plus rapide que celui de J. Dechaume : c'est celui de Brissaud et Brécy (13 jours) : et là, dans la plus grande partie du foyer médullaire, les cellules nerveuses, les cordons blancs sont intacts ; il n'y a qu'infiltration de cellules épithélioïdes dans les espaces périvasculaires ; c'est seulement à l'union de la moelle et du bulbe qu'on note la destruction du cylindre axe et de la myéline.

En résumé, la lésion typique de la neuro-myélite optique aiguë est essentiellement nécrotique ; elle réalise un ramollissement qui n'épargne ni la myéline, ni les cylindres axes ni la névroglie. L'élément inflammatoire est aberrant et inconstant. Les cas à minimum nécrotique et à prédominance

inflammatoire nous semblent rapportables à la rapidité de l'évolution clinique ; il s'agit de lésions jeunes, non parvenues au terme de leur processus destructif.

II. — **Lésions viscérales.**

La possibilité de lésions viscérales fait apparaître la neuro-myélite optique aiguë comme une maladie infectieuse à localisations nerveuses électives mais à déterminations générales possibles.

En dehors de la congestion pulmonaire, souvent constatée et de mécanisme surtout passif, on a signalé des lésions hépatiques, rénales et cardiaques.

Les lésions du foie sont les plus intéressantes : elles consistent en congestion et dégénérescence périportale ; dans le cas de J. Dechaume, il s'agit d'hépatite cellulaire et interstitielle évoquant l'idée de cirrhose au début. Semblable fait, associant l'atteinte infectieuse du système nerveux et du foie, doit être rapproché du cas de G. Pelissier qui a signalé un syndrome Wilsonien d'étiologie infectieuse flagrante, survenant après une névraxite épidémique.

CHAPITRE IV

—

Diagnostic anatomique

Les lésions que nous avons décrites sont elles particulières à la neuro-myélite optique aiguë ; permettent-elles d'affirmer l'autonomie de la maladie ?

Ne peuvent-elles pas être réalisées par diverses affections susceptibles de léser la moelle et les nerfs optiques ? L'étude anatomique comparée de ces affections va nous démontrer les divergences essentielles de leurs processus lésionnels : jamais ils ne commandent les altérations nécrotiques atteignant à l'intensité que nous avons vue dans la neuro-myélite optique aiguë ; on n'y observe jamais au même degré ces lésions destructives qui singularisent la maladie, intéressant sans aucune électivité tous les éléments du tissu nerveux sans épargner la trame conjonctivo-névroglique.

La *sclérose en plaques*, dans sa forme typique, est bien différente. Sa topographie même est autre que celle de la neuro-myélite optique ; si l'atteinte du système optique y est fréquente, la distribution des lésions est autre. Cela apparaît à l'étude d'un cas de sclérose en plaques avec névrite optique, qui appartient à la collection du

Dr Foix et que le Dr Alajouanine a bien voulu nous communiquer.

Les figures 15, 16 et 17 montrent des lésions intéressant les pédoncules cérébraux et les bandelettes opti-

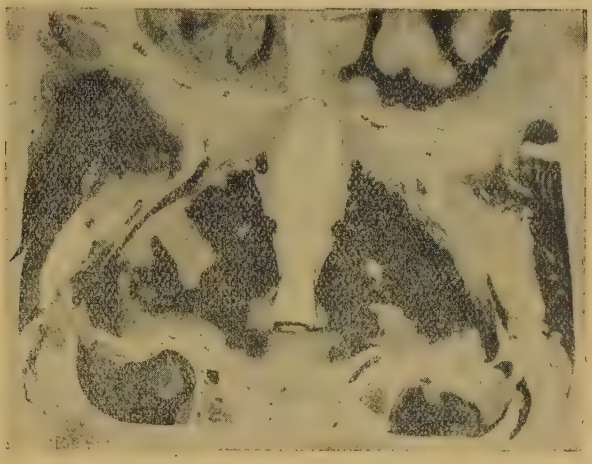

Fig. 15. — (Méthode de Weigert). Sclérose en plaques. Coupe horizontale pratiquée au niveau où les bandelettes optiques contournent les pédoncules cérébraux

ques. Mais ce ne sont pas les lésions globales de la neuromyélite optique aiguë ; la topographie lésionnelle affecte ici une *prédilection sous-méningée*.

Les trois figures représentent trois coupes horizontales de la région infundibulaire. La plus haute (fig. 15) montre le pédoncule contourné par les bandelettes optiques ; on y voit des lésions multiples de sclérose sous-méningée et sous-épendymaire ; elles atteignent à droite la bandelette optique.

Sur la coupe moyenne (fig. 16), passant un peu au dessus du chiasma, les plaques de sclérose sont également multiples et de topographie sous-méningée.

La fig. 17 représente une coupe plus basse, affleurant

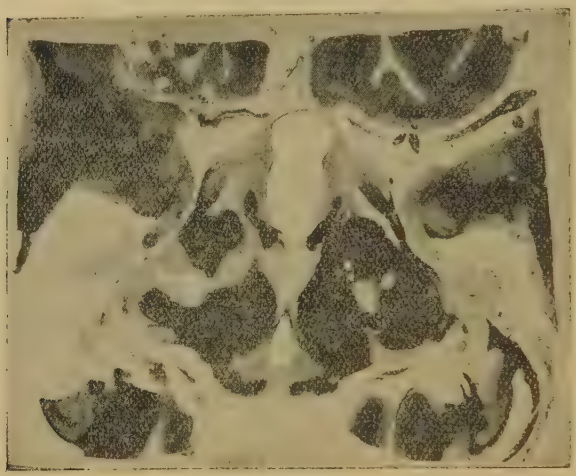

Fig. 16. — (Méthode de Weigert). Sclérose en plaques. Coupe horizontale plus basse, passant au-dessus du chiasma.

le bord supérieur du chiasma : les lésions sont ici sous-épendymaires.

La nature des lésions est bien différente aussi dans les deux maladies ; sur les mêmes figures, on voit qu'il ne s'agit pas ici de nécrose mais de sclérose disposée sous forme d'innombrables plaques dont la plupart siègent au voisinage de la méninge molle. Cette multiplicité, cette superficialité des lésions de la sclérose en plaques offrent un contraste frappant avec les deux foyers né-

crotiques du cas de neuro-myélite optique aiguë que nous avons étudié.

De même, les lésions médullaires de la sclérose en plaques ont une topographie très différente : elles ne montrent aucune affinité focale pour une zone fasciculaire ou cordonale déterminée ; elles sont dispersées et

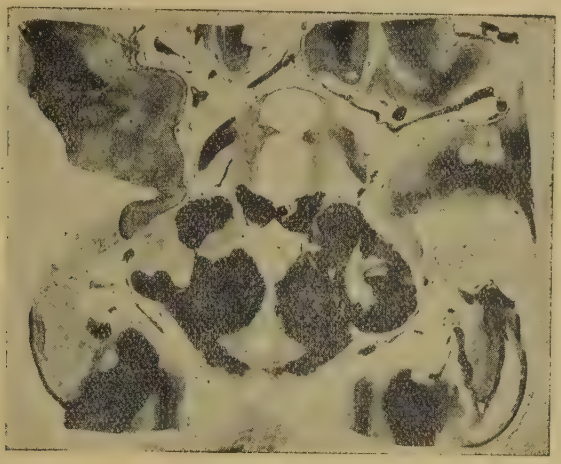

Fig. 17. — (Méthode de Weigert). Sclérose en plaques. Coupe horizontale affleurant le bord supérieur du chiasma.

leur maximum est sous-méningé, péri-épendymaire et périvasculaire. Les dégénérescences secondaires sont à peine marquées.

Mais les divergences histologiques des deux maladies sont encore plus accentuées.

Dans la sclérose en plaques, les lésions sont beaucoup moins destructives que dans la neuro-myélite optique. La démyélinisation est le fait essentiel ; elle se traduit,

au niveau des plaques jeunes, par la présence de corps granuleux siègeant surtout dans les gaines périvasculaires ; dans les plaques anciennes de sclérose, toute myéline a disparu et les cylindres axes apparais-

Fig. 18. — Méthode de Bielschowsky). Cylindres axes dénudés au milieu d'une plaque de sclérose.

sent dénudés. Les cylindres axes sont peu atteints ; la plupart sont intacts. Certains sont gonflés, fusiformes ; d'autres dissociés et d'aspect fibrillaire ; mais leur continuité subsiste (fig. 18). *Les lésions sont donc surtout périaxiles* et nous sommes loin des destructions cylindraxiques totales de la neuro-myélite optique aiguë.

L'étude de la névroglie est un autre élément différen-

tiel : elle est souvent hypertrophiée, en tout cas conservée dans la sclérose en plaques.

Tels sont donc les caractères de la sclérose en plaques typique : lésions périaxiles, respectant presque entièrement le cylindre axe, ne conditionnant par là que des dégénérescences secondaires minimes, épargnant la névroglie. Ils ne permettent aucune confusion avec les lésions profondément nécrotiques de la neuro-myélite optique.

Il existe bien des syndromes de myélite aiguë terminant une sclérose en plaques : tel celui rapporté par le Pr. H. Claude et Th. Alajouanine. On y observe, à côté de plaques banales de sclérose, des lésions destructives avec disparition du cylindre axe et dégénérescences secondaires. L'accentuation de la tendance nécrotique rapproche semblables aspects de ceux de la neuro-myélite optique aiguë ; mais l'intégrité de la trame nëvroglique reste un caractère différentiel constant : il s'oppose à l'assimilation des deux maladies.

La *syphilis cérébro-spinale* peut réaliser des aspects assez nécrotiques pour évoquer l'hypothèse de neuro-myélite optique ; c'est le cas de ses formes aiguës destructives où s'observent, en dehors de toute réaction méningée, des foyers nécrotiques qui intéressent tous les éléments nerveux et n'épargnent pas même la trame névroglique. Nous avons étudié les coupes d'un cas semblable. Mais un caractère particulier permet de le rapporter à la syphilis : c'est la participation du réseau vasculaire, endartérite ou mésartérite, qui indique l'origine de la myélomalacie.

Il ne saurait donc être question de faire dépendre la neuro-myélite optique aiguë de syphilis cérébro spinale nécrotique.

L'*encéphalite épidémique* présente un aspect anatomique entièrement différent de celui de la neuro-myélite optique aiguë. L'étude de nombreux cas montre que les lésions sont toujours diffuses et superficielles. Elles ont une affinité pour les éléments neuro-ganglionnaires du mésencéphale. Elles consistent avant tout en infiltration lymphoïde périvasculaire et ne touchent guère la myéline et le cylindre axe. Si elles intéressent de nombreux éléments nerveux et de façon souvent indélébile, elles n'en détruisent qu'un petit nombre.

Ce caractère de superficialité oppose formellement l'encéphalite épidémique, surtout inflammatoire, et la neuro-myélite optique aiguë, essentiellement nécrotique. A cet égard, l'observation de J. Dechaume où se retrouvent diffusion, superficialité, intégrité cylindraxile relative, est une exception unique ; au-delà d'un cas exceptionnel, on ne saurait généraliser. Les deux maladies sont bien différentes, et, loin de les rapprocher, l'histologie les oppose nettement.

La *myélite nécrotique subaiguë* de Ch. Foix et Th. Alajouanine présente un caractère qui la rapproche à prime abord de la neuro-myélite optique : c'est la tendance nécrotique qui lui a valu son nom. Encore celle-ci est-elle bien différente, quant à son degré, dans les deux affections ; elle n'atteint pas dans la myélite nécrotique

subaiguë, aux formations cavitaires qui singularisent la neuro myélite optique aiguë. Dans la première de ces affections, la myélite, destructive au niveau du renflement lombo-sacré, va s'atténuant progressivement pour

Fig. 19. — Myélite nécrotique subaiguë avec l'angeïo-hypertrophie caractéristique.

(Cliché mis à notre disposition par MM. Masson et Cie, éditeurs)

disparaître au niveau de la moelle dorsale moyenne ; elle intéresse les substances grise et blanche, mais prédomine sur la première.

Mais la différence anatomique ne réside pas exclusivement dans le degré du processus nécrotique. La maladie de Foix et Alajouanine se caractérise par une atteinte vasculaire particulière que met en évidence la

fig. 19 : c'est une angéïo-hypertrophie avec endo-méso-vascularite en bulbe d'oignon. Cette lésion, peu oblitérante, existe aussi accentuée pour les vaisseaux intra-médullaires que pour les vaisseaux extra-médullaires. On ne la retrouve jamais dans la neuro-myélite optique aiguë. Le diagnostic anatomique est donc aisé entre les deux maladies.

L'*encéphalite pariaxiale de Schilder* apparaît au premier abord bien différente de la neuro-myélite optique aiguë. On sait ses caractères bien spéciaux : atteinte du centre ovale des hémisphères, intégrité du cortex et d'une mince bande sous-corticale, symétrie, démyélinisation massive ; quant aux cylindres axes, ils sont intacts dans la zone sous-corticale, raréfiés dans une zone moyenne, pour la plupart détruits dans la zone centrale.

Certains faits cependant peuvent prêter à confusion. Il existe parfois de petites pertes de substance au sein des plaques de sclérose. Par ailleurs, les lésions peuvent déborder le centre ovale hémisphérique et intéresser la moelle, la protubérance et les nerfs optiques. Ces deux caractères possibles, légère tendance destructive, atteinte des nerfs optiques, expliquent que le diagnostic puisse, dans certains cas, se poser entre la maladie de Schilder et la neuro-myélite optique aiguë ; c'est ainsi que Gilbert M. Beck rapproche les lésions qu'il a observées de celles décrites par E. G. Stewart, J. G. Greenfield et M. A. Blandy dans un cas d'encéphalite périaxiale diffuse. Mais un signe différentiel de grande valeur distingue les deux maladies. Alors que la neuro-

myélite optique aiguë détruit la névroglie, celle-ci est constamment hypertrophiée dans l'encéphalite de Schilder.

***

En résumé, l'anatomie pathologique, en l'absence de l'observation directe du virus causal, montre que la neuro-myélite optique aiguë mérite une place à part et ne doit pas être considérée comme la forme topographique spéciale d'une autre maladie.

QUATRIÈME PARTIE

ETUDE
BACTÉRIOLOGIQUE ET EXPÉRIMENTALE

Devant les analogies de la neuro-myélite optique aiguë et de certaines affections voisines, il s'imposait de rechercher la preuve de son individualité dans l'identification de l'agent microbien causal ou l'inoculation. La première de ces deux méthodes n'a jamais été couronnée de succès ; la seconde n'a donné de résultats que dans un cas.

*
* *

L'*ensemencement du pharynx* a montré dans un cas un bacille pseudo-diphtérique du type Hofmann (J. Dechaume).

L'*hémoculture* a toujours été négative.

Même résultat négatif pour le *liquide céphalo-rachidien*, tant pour l'examen direct que pour la culture. L'inoculation a été tentée dans plusieurs cas : J. Dechaume

prélève un centimètre et demi de liquide quatre jours avant la mort ; il l'injecte dans le cerveau d'un lapin qui ne présente aucun trouble plusieurs mois après. M. A. Dollfus inocule deux cobayes, l'un par la voie rétro-oculaire, l'autre par la voie sous-péritonéale, ceci sans résultat aucun. Marinesco inocule la cornée d'un lapin : aucune suite. Nous avons tenté sans plus de succès l'inoculation d'un lapin par injection intra-cérébrale de 2 cm³ de liquide céphalo-rachidien.

En présence de ces échecs, des recherches ont été effectuées sur les centres nerveux. Nous rapporterons intégralement deux observations expérimentales.

1° *Cas du Pr G. Guillain et de Th. Alajouanine, I. Bertrand et R. Garcin.*

Nous avons entrepris, après la mort de la malade, quelques recherches expérimentales qui d'ailleurs furent négatives.

L'autopsie, sans formolage préalable des centres nerveux, fut pratiquée le 13 novembre 1925. La dure-mère médullaire est incisée sur place aussi aseptiquement que possible sur toute sa longueur. Un stylet mousse, stérilisé, promené sur la face postérieure de la moelle, nous révèle au niveau de la région dorsale supérieure un foyer de ramollissement médullaire qui s'étend sur un centimètre et demi de hauteur. Ce foyer pathologique est prélevé et les sections transversales montrent que le ramollissement de la moelle est total à ce niveau. La substance nerveuse est réduite à l'état d'une masse molle diffluente et c'est une véritable bouillie nerveuse que nous prélevons aussi aseptiquement que possible.

L'encéphale ne présente aucune lésion macroscopique. Les nerfs optiques sont prélevés des deux côtés avec les mêmes précautions en vue d'inoculation et de recherches biologiques.

Nous avons pu, grâce à l'amabilité du Dr Salimbeni inoculer, dans son laboratoire à l'Institut Pasteur, à deux lapins et à deux singes, d'une part le foyer pathologique médullaire, d'autre part et séparément les nerfs optiques.

La méthode employée fut la suivante. Après plusieurs lavages au sérum physiologique stérilisé à 90 0/0, chaque fragment fut broyé avec un agitateur de verre sur un entonnoir de treillis métallique, sur lequel on versait le minimum d'eau physiologique nécessaire au tamisage. La pulpe nerveuse ainsi obtenue servit à inoculer les singes par voie transcérébrale et les lapins par voie cornéenne après scarification préalable.

Nous avons inoculé ainsi la moelle pathologique et les nerfs à deux singes (Macacus cynomolgus) et à deux lapins. Après plusieurs mois d'observation, les singes en expérience ne présentèrent aucun phénomène pathologique digne de remarque. Pas de kératite chez les lapins, ni de phénomènes encéphalitiques.

Parallèlement à ces inoculations, des ensemencements furent faits sur les milieux usuels. Les cultures nous ont donné, avec une singulière pureté, un staphylocoque blanc non pathogène pour les animaux de laboratoire, provenant vraisemblablement d'une souillure des fragments prélevés, difficile à toujours éviter lorsqu'on effectue un prélèvement nécropsique à l'amphithéâtre. L'examen à l'ultra-microscope du produit de broyage du fragment médullaire ne nous a révélé aucun organisme spiral ou granuleux.

Nous n'avons pu malheureusement, ne disposant pas à ce moment d'un nombre suffisant de singes, pratiquer l'inoculation des produits de filtration de nos prélèvements anatomiques.

2° *Cas de J. Dechaume.*

Un certain nombre d'inoculations ont été faites avec du système nerveux prélevé après la mort dans des conditions différentes et dans des régions diverses. Nous n'avons pas pu tout faire immédiatement après la mort en raison des difficultés que nous avons rencontrées pour nous procurer un singe.

Nous nous sommes servi de substance cérébrale ou médullaire prélevée aseptiquement, conservée le temps nécessaire à la glacière ou au frais dans de la glycérine et émulsionnée au moment de l'emploi soit dans du bouillon de veau, soit dans de l'eau salée isotonique.

Les injections ont été faites intracraniennes et intracérébrales avec une petite aiguille courbe et après trépanation, suivant la technique rigoureuse employée à l'Institut Pasteur de Lyon pour les inoculations rabiques, en collaboration avec notre ami, le Dr Lebœuf, chef de service à l'Institut.

Les animaux dont nous nous sommes servi ont été des lapins, les uns adultes pesant 2 kg. environ, les autres jeunes dont le poids ne dépassait pas 800 gr. Nous avons pu aussi nous procurer en quelques jours une guenon cynocéphale âgée de 10 mois environ.

Nous avons suivi nos animaux pendant un temps prolongé, les lapins pendant plusieurs semaines et même plusieurs mois, la guenon pendant 14 mois.

La plupart de ces inoculations ne nous ont apporté aucun renseignement. Deux seulement nous ont donné des résultats positifs. Nous avons été dans l'impossibilité matérielle de faire des inoculations avec produits filtrés, et nous n'avons pu faire les passages en série que nous aurions voulu poursuivre.

Ce sont ces résultats malheureusement incomplets que nous allons exposer maintenant ; d'abord un résumé chro-

nologique de notre expérimentation, puis les résultats négatifs, enfin les faits positifs avec les examens histo-pathologiques qu'ils comportent.

A) *Exposé chronologique de l'expérimentation.*

18 octobre 1924 : Inoculation intracérébrale au lapin n° 2, âgé de 1 mois, pesant 800 gr., d'un centimètre cube d'émulsion dans du bouillon de moelle de veau prélevée aseptiquement par ponction lombo-dorsale 10 heures après la mort. Lapin mort de choc trois heures après l'injection.

19 octobre : Avec une émulsion dans du bouillon de veau d'un mélange de moelle dorsale inférieure et de pédoncule cérébral prélevé aseptiquement au cours de l'autopsie, 28 heures après la mort, nous avons pratiqué une injection intracérébrale de 0 cm³ 5 au lapin n° 3 adulte, pesant 2 kg. et au lapin n° 4 pesant 800 gr.

20 octobre : Le lapin n° 3 est mort brusquement quelques heures après l'injection. A l'autopsie, le cerveau paraît normal. Pas d'infection microscopique, pas d'hémorragie autour du foyer d'injection. Le lapin n° 5, du poids de 2 kg., est inoculé ce même jour avec une émulsion de substance cérébrale prélevée autour du point d'inoculation.

21 octobre : Le lapin n° 5 est mort brusquement 18 h. après l'injection.

24 octobre : Nous avons pu nous procurer un singe. Nous avions conservé à la glacière dans la glycérine pendant 5 jours des fragments de moelle et de pédoncule. Nous préparons une émulsion au 1/10e environ dans du sérum physiologique et nous inoculons.

1° Une guenon cynocéphale de 10 mois arrivée le matin de Marseille qui reçoit sans incident après trépanation sous-anesthésie légère au chloroforme 1/2 cm³ en injection intracérébrale et 4 cm³ en injection intra-péritonéale ;

2° Un lapin de 2 kg. (lapin n° 6) qui reçoit 1/2 cm³ en injection intra-cérébrale.

3 décembre 1924 : Le lapin n° 4 est mort 45 jours après l'inoculation.

Août 1925 : Premières manifestations motrices chez la guenon.

21 décembre 1925 : La guenon est sacrifiée.

B) *Résultats négatifs.*

Dans toute cette série d'expérience, la plupart ont eu des résultats négatifs ou à considérer comme tels.

Aucun de nos lapins de 2 kg. adultes n'a présenté de phénomènes paralytiques et de syndromes morbides ayant attiré l'attention.

3 lapins (n° 2, 3, 5) sont morts dans les heures qui ont suivi l'injection de choc ou de troubles mécaniques croyons-nous, car nous avons pratiqué l'autopsie qui ne nous a montré aucune lésion macroscopique importante et l'examen histologique du bulbe et de la moelle du lapin n° 5 n'a montré aucun signe d'inflammation des centres nerveux.

L'autopsie du lapin n° 6 qui n'avait présenté aucun trouble ne nous a rien montré d'anormal ; l'examen histologique de quelques fragments des centres nerveux fut négatif.

De ces faits négatifs, il résulte que les inoculations intracérébrales de lapins adultes faites avec les centres nerveux prélevés à l'autopsie, ont été négatives ; elles n'ont donné lieu à l'évolution d'aucune lésion microscopique du système nerveux.

C) *Résultats positifs.*

Il nous reste dans cette expérimentation deux faits positifs. Le lapin n° 4 est mort 45 jours après l'inoculation. La guenon a présenté des troubles moteurs des membres inférieurs. Nous allons exposer maintenant l'observation clinique et les examens histopathologiques du système nerveux de ces deux animaux.

1° Le lapin n° 4, âgé de 1 mois, pesait 800 gr. au moment de l'inoculation intra-cérébrale d'émulsion de substance nerveuse prélevée 28 heures après la mort. L'inoculation ne fut suivie d'aucun incident. C'est 44 jours après l'inoculation que l'on a remarqué pendant 24 heures que l'animal, moins vif que la veille, resta immobile dans un coin de la cage, mais lorsqu'on le prenait, il ne présentait aucune paralysie. Dans la matinée, il meurt brusquement et l'autopsie faite deux à trois heures après la mort montre l'intégrité du cerveau au point d'inoculation, cependant tout l'encéphale paraît un peu congestionné. Les viscères sont normaux, rien au foie, rien aux poumons. Le système nerveux, moelle, bulbe et encéphale fixé dans le formol, a été examiné.

Examen histologique des centres nerveux. — Bulbe, protubérance, partie inférieure, région pédonculaire et des noyaux de la base, écorce cérébrale. Nous avons retrouvé d'une façon extrêmement diffuse des lésions ayant, toutes, les mêmes caractères : il existait au niveau des méninges craniennes une légère réaction à lymphocytes. Autour de certains vaisseaux assez importants dans la région des noyaux de la base du cerveau notamment, *infiltration* de quelques éléments *lymphocytaires* avec dilatation très marquée des petits capillaires. Par ailleurs, non seulement les noyaux mésogliques ou névrogliques sont plus nombreux que normalement, mais il existe des *lésions cellulaires nerveuses* extrêmement nettes, et l'on est frappé dans certains noyaux bulbaires notamment de voir à côté de cellules normalement colorées avec corps de Nissl visibles, des cellules vacuolaires à noyau marginé, des éléments hyperchromatiques beaucoup plus petits, entourés de véritables nids de petites cellules névrogliques au milieu desquelles ils se ratatinent et disparaissent. Nulle part, nous n'avons rencontré de polynucléaires; les coupes colorées par le Loyez ne nous ont pas montré de dégénérescences secondaires ; nous devons noter

autour de certains vaisseaux un élargissement très notable des gaines périvasculaires.

Parfois, sous l'épendyme, nous avons retrouvé quelques éléments névrogliques plus nombreux que normalement.

Toutes ces lésions paraissent nettement dominer dans la région bulbaire moyenne d'une part et dans les *pédoncules* ou au niveau de la *base du cerveau,* d'autre part.

L'écorce cérébrale paraît très peu lésée.

2° *La guenon cynocéphale* C_1. Elle n'a rien présenté d'anormal dans les heures et dans les jours qui ont suivi l'inoculation, elle a continué à manger, à jouer sans aucun trouble morbide apparent, c'est au bout de huit mois, en juillet 1925, qu'on a pu constater quelques troubles de la motilité des pattes postérieures. Nous n'avons jamais remarqué d'agitation ou de somnolence, jamais vu de paralysie véritable, mais dès cette époque, nous avons pu nous rendre compte que la bête se servait mal de ses pattes postérieures, elle devint moins agile pour grimper dans sa cage et pourtant utilisait encore bien ses doigts pour saisir les objets. Elle n'a jamais présenté de paralysie complète, nous n'avons rien remarqué au niveau des pattes antérieures, elle n'a jamais eu de troubles sphinctériens. Ces troubles ne se sont point aggravés d'une façon rapide pendant les six derniers mois, en tout cas nous n'avons pas noté d'atrophie musculaire manifeste ni de déformation des membres, nous n'avons pas pu mettre en évidence de troubles de la vue, l'animal essayant de prendre dans la main des objets inodores, mais nous avons toujours remarqué cette impotence nette des membres inférieurs qui gênait dans l'ascension aux grilles de la cage ; on avait peut-être plus l'impression de raideur que de paralysie jusqu'à un moment, nous nous sommes demandé s'il n'y avait pas de lésions articulaires. Pendant les derniers mois, l'animal semblait moins vif, restait dans un coin de sa cage et ne sautait plus avec la même vigueur quand on l'excitait un peu. Enfin, dans la

dernière semaine avant que nous la sacrifiions, la guenon a toussé à plusieurs reprises. En résumé, apparition 8 mois après l'inoculation de troubles moteurs des pattes postérieures sans atrophie musculaire, paraissant gêner plus la racine du membre que les doigts et ressemblant plus à une raideur articulaire qu'à une paralysie vraie.

La guenon a été tuée par saignée, au cou, après anesthésie brutale avec une dose un peu forte de chloroforme.

L'autopsie n'a montré aucune lésion macroscopique apparente des viscères, aucune lésion pulmonaire ou hépatique, aucune lésion articulaire de la hanche ou du genou. Le système nerveux paraissait normal.

L'*examen histologique* pratiqué a montré :

1° Au niveau du *foie*, une infiltration leucocytaire très discrète dans les espaces porte avec dans de nombreuses cellules hépatiques de petites vacuoles vraisemblablement d'origine graisseuse; mais ces lésions sont si discrètes, paraissent si peu inflammatoires, que nous ne nous croyons pas autorisé à en tenir compte sur un seul examen.

2° Au niveau des *centres nerveux*, des lésions non douteuses.

D'abord dans la moelle, des lésions assez diffuses ne s'accompagnant pas de modification importante des gaines à myéline, paraissant presque localisées dans la substance grise, retrouvées par place soit dans la moelle lombaire soit dans la moelle cervicale. Il s'agit d'une part de petits nodules inflammatoires périvasculaires composés de lymphocytes, d'autre part, d'altérations des cellules nerveuses qui sont diminuées de volume et hyperchromatiques ou bien plus ou moins globuleuses, avec protoplasma granuleux et corps de Nissl mal visibles.

Dans la région *bulbaire*, les lésions sont extrêmement discrètes ainsi que dans l'*écorce cérébrale* à tel point que si nous n'avions pas d'autres preuves, nous ne conclurions pas à des modifications pathologiques.

Mais des coupes passant, l'une par les *noyaux gris* et la *capsule interne*, l'autre par la *région sous-thalamique* et la *bandelette optique*, nous ont montré des lésions intéressantes et indiscutables.

C'est d'abord la présence d'infiltration cellulaire périvasculaire faite de petits éléments à protoplasma très peu abondant sans que nulle part nous n'ayons trouvé de polynucléaires, c'est l'augmentation par place du nombre des cellules interstitielles de soutien. C'est également des modifications cellulaires extrêmement intenses. Parfois les cellules sont globuleuses avec disparition des corps de Nissl, le noyau devient latéral et le nucléole fortement teinté, quelques modifications dans le nombre des éléments péricellulaires accompagnent ces altérations dans la cellule nerveuse. Souvent c'est la diminution du volume des éléments nerveux qui deviennent hyperchromatiques, qui sont entourés de nombreuses cellules névrogliques et qui finissent par disparaître, ratatinés, submergés par les éléments péricellulaires de soutien. Ces lésions ne s'accompagnent pas de réactions polynucléaires ; il s'agit c'est certain, d'un processus de désintégration assez lent, moins brutal que la destruction brusque avec apparition de polynucléaires et neuronophagie par les macrophages.

Ces lésions sont aussi intenses dans la région de la base du cerveau au-dessous des noyaux gris et nous les voyons intéresser les bandelettes optiques qui présentent de petits nodules périvasculaires et une augmentation certaine du nombre des cellules oligodendrogliques situées entre les fibres nerveuses.

Il semble probable qu'il existe, dans la région sous-épendymaire du ventricule latéral, une densification de la névroglie avec par places, des manchons, lymphocytaires extrêmement nets autour des petits vaisseaux et même quelques polynucléaires exsudés.

En opposition avec ces lésions sous-épendymaires, nous n'avons pas trouvé de réactions méningées.

Enfin, les colorations par la méthode de Loyez ne montrent pas de modification apparente de la myéline ; pourtant en certains points de la région des noyaux gris, nous avons vu plusieurs cylindres axes dont la gaine de myéline semblait boursouflée, irrégulière, mais sans discontinuité.

Les caractères que nous venons d'énumérer nous semblent suffisamment importants pour affirmer avec certitude les *lésions* histologiques diffuses prédominant au niveau des *noyaux gris* de la base du cerveau.

Les différences sont profondes entre ces lésions et les aspects nécrotiques que l'on est accoutumé à voir dans la neuro myélite optique aiguë ; par contre, elles se rapprochent beaucoup des lésions observées à l'autopsie du malade de J. Dechaume et de celles de l'encéphalite épidémique.

De résultats incertains partant d'un cas très atypique, on ne saurait tirer à notre avis des conclusions générales.

***

Pas plus que la clinique, l'expérimentation ne nous fournit actuellement de critère permettant d'affirmer l'individualité de la neuro myélite optique aiguë.

Peut-on arguer de cette carence pour nier l'indépendance de la maladie ? En aucune façon, car on est dans la même ignorance étiologique pour beaucoup d'affections auxquelles leur symptomatologie, leur évolution et leurs aspects anatomiques donnent, sans contestation possible, droit de cité parmi les cadres nosographiques établis.

CINQUIÈME PARTIE

PLACE NOSOGRAPHIQUE DE LA NEURO-MYÉLITE OPTIQUE AIGUË

A l'issue de cette étude, se pose la question de la nature et de la place nosographique de la neuro-myélite optique aiguë.

Tout porte à croire qu'il s'agit d'une maladie infectieuse : fièvre, signes généraux, modifications sanguines possibles ; aspect des lésions nerveuses ; caractère épidémique observé par Gordon, Holmes. Est-ce une maladie autonome, doit-elle être rattachée à une affection voisine ou considérée comme un syndrome anatomo-clinique relevant de causes variables ? La question doit être envisagée à trois points de vue : étiologique ; clinique et biologique ; anatomo-pathologique.

La connaissance de l'étiologie résoudrait le problème, mais nous avons vu que ni la bactériologie ni l'expérimentation ne l'ont éclairée. Cette ignorance de l'agent causal rapproche la neuro-myélite optique aiguë d'autres

affections névraxiques dont l'étiologie infectieuse est flagrante sans que le virus en soit encore connu. Beaucoup de paraplégies d'évolution aiguë, subaiguë ou chroniques apparaissent infectieuses sans que leur cause soit actuellement identifiée ; Redlich insistait récemment sur ce fait.

Si la cause ne peut pas être identifiée, du moins les effets cliniques et anatomiques sont-ils de nature à permettre d'affirmer l'autonomie de la maladie ?

Le syndrome médullaire n'est que celui d'une myélite aiguë diffuse ; le syndrome oculaire celui d'une névrite optique à type de papillite ou de névrite rétrobulbaire.

Nous avons dit les caractères le plus souvent remarqués : aucun n'est pathognomonique et ne signe la maladie. Les modalités évolutives sont disparates.

La coexistence de myélite et de névrite optique elle-même n'a rien de particulier à la neuro-myélite optique : nous avons dit qu'on la peut observer dans la syphilis diffuse du névraxe, dans la sclérose en plaques, dans la myélite nécrotique subaiguë, au cours des blessures et tumeurs de la moelle cervicale, dans l'encéphalite périaxiale de Schilder. On peut observer également ce fait dans la maladie de Heine et Médin.

On peut ne voir dans cette association lésionnelle qu'une simple coïncidence. La névrite optique apparaît alors comme le témoin de la diffusion encéphalique d'une affection médullaire ; elle est une des localisations d'une encéphalo-myélite diffuse.

Cette tendance se fait jour dans le *Traité des Maladies*

nerveuses d'Oppenheim. L'auteur traite des infections à localisations encéphalo-myélitiques diffuses. Dans tels des cas qu'il rapporte, la détermination encéphalique associée à la myélite fait sa preuve par de la céphalée, des convulsions, des crises d'épilepsie B.-J. ; dans tels autres par une hémiplégie avec aphasie transitoire ; ou par une ataxie cérébelleuse. Quant aux observations où la névrite optique s'associe à la myélite, si leur tableau clinique est bien particulier par l'apport des troubles oculaires, elles ne sont présentées que comme le hasard de localisation de causes analogues.

Oppenheim en rapproche deux cas où la myélite dorsale a été précédée non par une névrite optique mais par une paralysie unilatérale de la sixième paire.

La névrite optique ne lui semble donc pas la conséquence d'une électivité bactériologique, mais d'une possibilité topographique sans plus. Encore insiste-t-il sur ces cas où la névrite optique n'est qu'un épisode éphémère au milieu de la myélite. Voici ses propres termes :

« La symptomatologie de l'encéphalo-myélite diffuse, très variée, dépend essentiellement du siège et de l'extension des lésions. Se limitant à la moelle dorsale, on a le tableau de la myélite diffuse. Mais la tendance de ce processus à la diffusion *peut aussi faire que*, simultanément, se manifeste une névrite optique. Ordinairement même, elle précède les signes de l'affection médullaire dont elle ne paraît pas alors être l'extension. Les Français ont donné à ce *syndrome* le nom de neuro-myélite optique aiguë ».

Syndrome : et, en effet, pour Oppenheim la neuro-myélite optique aiguë, cas particulier de l'encéphalo-myélite diffuse, dépend comme elle de causes variées : dans son étiologie, il réunit des infections (syphilis, variole, rougeole, dysenterie, pneumonie, grippe, coqueluche, varicelle, diphtérie) ; des intoxications (alcoolisme) ; des traumatismes et jusqu'à des agents physiques comme l'insolation.

Il reste à savoir si un virus spécifique inconnu ne peut pas déterminer le syndrome anatomo-clinique de la neuro-myélite optique ; tous les agents infectieux neurotropes ne nous sont pas connus.

Le Pr J. Hofmann (Heidelberg) ne considère pas comme établie l'individualité de la neuro-myélite optique. La coexistence de myélite et de névrite optique ne lui semble qu'un syndrome anatomo-clinique particulier dans le cadre des encéphalo-myélites diffuses. Cette opinion ne saurait être contredite sur le terrain clinique.

Ce n'est pas la symptomatologie qui permet d'affirmer l'individualité de la neuro-myélite optique aiguë. Des syndromes analogues peuvent être réalisés par des microbes variés ; ce n'est pas la clinique seule qui permet d'établir l'indépendance de la maladie. Du moins permet-elle d'infirmer l'hypothèse selon laquelle la neuro-myélite optique aiguë ne serait qu'un cas particulier de la névraxite épidémique : de nombreux cas de neuro-myélite optique aiguë ont été observés avant l'apparition de l'encéphalite épidémique ; jamais on n'a vu le Parkinsonisme succéder à un tableau de neuro-myé-

lite optique aiguë. Les deux maladies peuvent se ressembler lorsque la névraxite épidémique touche la moelle et les voies optiques, mais il ne saurait être question de les unir au point de vue nosographique.

Cette individualité que ne peuvent lui donner ni l'expérimentation ni la clinique, la neuro-myélite optique aiguë la trouve-t-elle dans les réactions biologiques ?

L'examen du liquide céphalo-rachidien n'apporte pas de formule bien spéciale, encore qu'une légère dissociation albumino-cytologique ait été observée avec une certaine fréquence. Mais des faits négatifs interviennent, qui séparent la neuro-myélite optique aiguë de certaines affections voisines. Tout d'abord l'absence des stigmates de méningite syphilitique, en particulier de la réaction de Bordet-Wassermann, vient s'élever contre l'assimilation de la neuro-myélite optique aiguë dans le cadre de la syphilis. Il est difficile d'admettre une détermination syphilitique du névraxe aussi sévère, d'allure aussi aiguë, qui ne trouve pas son reflet dans l'état du liquide céphalo-rachidien.

Un autre signe négatif est d'importance, parce qu'il est de nature à séparer la neuro-myélite optique aiguë de la sclérose en plaques. Dans les trois seuls cas de neuro-myélite optique aiguë où elle a été recherchée, la réaction du benjoin colloïdal s'est montrée négative. Encore que cette constatation n'intéresse qu'un nombre de cas limité, elle est un argument capital contre la conception qui fait de la neuro-myélite optique aiguë une forme spéciale de la sclérose en plaques.

Il nous reste à signaler un autre fait négatif : l'absence habituelle d'hyperglycorachie. Vedel et Puech avaient trouvé dans un cas le sucre augmenté dans le liquide céphalo-rachidien et en avaient tiré un argument du reste discutable en faveur de l'origine encéphalitique de la maladie : cette constatation même est exceptionnelle.

L'examen du liquide céphalo rachidien fournit donc des données importantes en montrant l'absence des réactions spéciales aux maladies voisines.

Mais l'anatomie pathologique des cas récents vient apporter des arguments plus essentiels encore à la conception de la neuro myélite optique aiguë maladie autonome.

Nous avons étudié l'aspect si particulier des lésions et dit leurs caractères essentiels : intensité du processus nécrotique et absence d'électivité des destructions tissulaires qui atteignent indifféremment cellules, cylindres axes, myéline et trame névroglique. Nous avons vu les particularités tout autres des affections voisines.

En effet la neuro-myélite optique aiguë apparaît, dans ses aspects anatomiques, bien différente des autres infections neurotropes. Celles-ci, tout d'abord, montrent pour la plupart une affinité lésionnelle vis à-vis de certaines régions du névraxe. Pette, dans un article récent, dresse une classification anatomique des encéphalomyélites infectieuses qui repose précisément sur leurs prédilections anatomiques ; dans un premier groupe comprenant la poliomyélite antérieure aiguë, l'encépha-

lite épidémique, l'herpès, la rage et le zona, il place les maladies de la substance grise, qui lèsent avant tout la cellule, l'atteinte du cylindre-axe n'étant qu'inconstante et secondaire par dégénérescence. Dans le second groupe, rentrent la sclérose en plaques, les encéphalites vaccinales et morbilleuses, maladies de la substance blanche, lésant essentiellement et primitivement la myéline, parfois les cylindres axes, mais n'atteignant à la destruction cellulaire que dans les formes nécrotiques par dégénérescence ascendante.

Dans semblable classification, la neuro-myélite-optique aiguë ne saurait trouver place ; ses cavités n'obéissant à aucune systématisation apparente, fasciculaire ou cordonale, creusant la substance grise comme la substance blanche, ignorant toute distinction entre les divers éléments histologiques du névraxe, doivent lui valoir une place à part.

La syphilis, dans ses formes les plus nécrotiques ne réalise guère de semblables destructions ; au moins s'accompagne-t-elle de réactions vasculaires intenses.

La myélite nécrotique subaiguë n'est pas aussi profondément destructive et son angeïo-hypertrophie la singularise.

On a bien décrit une nécrose spinale aiguë au cours des tumeurs malignes (1) où le tissu médullaire aboutit à la liquéfaction, mais la névroglie y est épargnée.

Pour trouver une analogie de degré qui approche les

(1) S. d'Antona. Sur la nécrose spinale aiguë au cours des tumeurs malignes avec une contribution à la connaissance des hernies spinales malaciques (*Neurologica*, an III, fasc. 2, pages 65 à 90, mars-avril 1926).

destructions médullaires de la neuro myélite optique aiguë, il faut évoquer les processus traumatiques d'attrition de la moelle.

La neuro-myélite optique aiguë n'est, anatomiquement, assimilable à aucune infection connue.

*
* *

En résumé, pour affirmer l'individualité de la neuromyélite optique aiguë, il manque l'argument étiologique, le seul qui soit indiscutable : la connaissance du virus causal. Mais on est dans la même ignorance pour la plupart des autres infections du système nerveux. Force est de chercher en d'autres moyens d'étude les raisons de cette individualité.

On ne les trouve pas en la clinique qui ne comporte pas de signe ou de critère évolutif pathognomonique. L'examen du liquide céphalo-rachidien fournit des signes importants, avant tout la négativité des réactions colloïdales. Mais l'anatomie pathologique apporte des aspects qui sont tout différents de ceux des autres affections.

Tant que l'étiologie ne sera pas connue, il sera impossible d'affirmer que la nécrose intense de la neuromyélite optique aiguë n'est pas le stade ultime de ce même processus que l'on observe en d'autres maladies à un degré plus atténué.

Mais, dans l'attente des éclaircissements expérimentaux on doit réserver un cadre provisoire aux cas publiés sous le vocable de neuro-myélite optique aiguë et

que des examens complets du liquide céphalo-rachidien, des techniques histologiques précises mettent à l'abri des erreurs d'interprétation qui rendent assez douteuses la plupart des observations anciennes.

TRAITEMENT

Basé sur des connaissances étiologiques insuffisantes, le traitement ne saurait être spécifique.

La notion certaine d'une origine infectieuse guide la thérapeutique vers les médications antiseptiques habituellement employées dans les infections neurotropes. Mais avant d'y recourir la plupart des auteurs ont appliqué un traitement arsénobenzolique, mercuriel ou bismuthique ; en même temps que celui-ci, pour l'élimination de la syphilis, ajoute des arguments thérapeutiques aux investigations étiologiques, cliniques et biologiques, elle apporte le secours d'une action anti-infectieuse qui dépasse le cadre d'une syphilis éventuelle.

Si ces essais ne sont pas suivis d'une amélioration, on recourrera à d'autres médicaments.

L'*urotropine*, soit par voie intraveineuse, soit par voie intra-musculaire, employée par séries de 15 ou 20 injections, donne d'assez bons résultats.

On pourra en alterner l'emploi avec celui du *salicylate de soude* que l'on administrera partie *per os*, partie intra-veineuse.

On y associera avec profit les frictions à la pommade de collargol.

Peut-on réaliser plus que cette thérapeutique médicamenteuse antiseptique ?

De l'abcès de fixation, on ne connaît qu'un essai du reste assez heureux (Van Gehuchten).

Quant aux tentatives d'immunisation active par autovaccinothérapie, — telles l'autohémothérapie et l'injection sous-cutanée de liquide céphalo-rachidien, — elles n'ont donné aucun succès.

On conçoit du reste que devant le polymorphisme évolutif de la maladie, le jugement des diverses thérapeutiques est assez délicat. En théorie, l'argument de coïncidence peut être aisément invoqué contre telle ou telle médication. En pratique, l'essai alternatif des divers médicaments confronté aux phénomènes évolutifs guidera vers le choix de la méthode la plus adéquate au cas en cause.

CONCLUSIONS

Si quatre-vingts cas environ de neuro-myélite optique aiguë ont été publiés, l'insuffisance des techriques histologiques et l'absence des réactions biologiques actuelles doivent faire éliminer parmi eux les observations anciennes dont l'authenticité apparaît douteuse.

Depuis que la ponction lombaire fournit à l'étude des affections du névraxe des renseignements capitaux, on a pu se demander si le tableau décrit jadis sous le nom de neuro-myélite optique aiguë ne dépendait pas d'une infection neurotrope déjà connue et si le chapitre valait d'être conservé en pathologie. Or, l'association d'une névrite optique et d'une myélite n'a rien que de très banal et elle est réalisée dans de nombreuses maladies : sclérose en plaques, syphilis cérébro-spinale, névraxite épidémique, etc... De là à faire dépendre de l'une ou l'autre de ces affections les observations publiées sous le vocable de neuro-myélite optique aiguë, il n'y avait qu'un pas. Mais, depuis lors, un certain nombre de cas nouveaux ont été publiés et il a été possible de les étudier avec l'aide des procédés modernes d'investigation. C'est avant tout sur l'analyse de tels cas que

nous avons cherché à préciser la place nosographique de la neuro-myélite optique aiguë.

Ce n'est pas la *clinique* qui nous paraît pouvoir individualiser la maladie. Rien en elle n'est ici pathognomonique. L'association d'une névrite optique et d'une myélite aiguë diffuse, sans rien qui nous permette de singulariser l'une ou l'autre ; la coexistence de symptômes généraux qui signent l'origine infectieuse : tel est le bilan sémiologique de l'affection.

L'évolution, du moins, obéit-elle à quelque règle ; réalise-t-elle un vague cycle, répond-elle à certains délais ?

En aucune façon. Précession réciproque très variable des troubles médullaires et oculaires, évolution souvent dissociée de ceux-ci et de ceux-là, durée de quelques jours à plusieurs années, terminaison présentant toutes les modalités : guérison complète, mort, séquelles amaurotiques ou médullaires indélébiles. Donc, aucune règle évolutive. Bien au contraire, le problème des séquelles vient compliquer la question : certains auteurs ont décrit parmi elles la sclérose en plaques. Mais ces observations, au nombre de deux, sans ponction lombaire, sans vérification anatomique semblent bien ressortir à des scléroses en plaques à début amaurotique. Nous devons souligner que le Parkinsonisme et les autres séquelles de la névraxite épidémique, n'ont jamais été observés après une neuro-myélite optique aiguë : objection décisive à l'hypothèse de son origine encéphalitique possible.

L'autonomie de la neuro myélite optique aiguë n'est donc nullement établie par la clinique. Peut-on en demander la preuve à la *biologie ?*

L'examen du liquide céphalo-rachidien ne donne que des renseignements positifs minimes : parfois il est normal ; dans la plupart des cas, il montre une dissociation albumino-cytologique légère au dépens des cellules, de la lymphocytose, une glycorachie normale.

Mais des caractères négatifs importants viennent plaider en faveur de l'individualité de la maladie. D'une part la réaction de Bordet-Wassermann est constamment négative. D'autre part, dans les trois cas où elle a été recherchée, la réaction du benjoin colloïdal s'est montrée également négative. Voilà deux particularités qui écartent l'hypothèse d'une origine syphilitique ; et la dernière est un argument considérable contre la théorie qui fait de la neuro-myélite optique aiguë une modalité de la sclérose en plaques.

L'anatomie pathologique surtout montre que la neuromyélite optique aiguë doit être séparée des autres infections neurotropes.

L'étude détaillée d'un cas nous a fait apparaître les caractères dominants du processus : processus nécrotique dont l'intensité atteint à de véritables myélomalacies avec formations cavitaires considérables ; absence d'électivité de ces lésions destructives qui touchent indifféremment myéline, cylindre axe, cellule, n'épargnant pas même la trame névroglique, conditionnant des dégénérescences secondaires profondes.

L'analyse comparative des autres observations anatomiques récemment publiées montre que, sans atteindre à semblable degré, la tendance nécrotique est constante. Elle est l'élément primordial et caractéristique de la neuro-myélite optique aiguë. L'élément inflammatoire que souligne l'infiltration périvasculaire est aberrant. Il existe même entre ces deux éléments un certain balancement. La confrontation des durées d'évolution clinique et des degrés de nécrose lésionnelle nous a fait apparaître leur proportionnalité relative.

Les formes à prédominance inflammatoire nous semblent rapportables à des cas d'évolution rapide, non parvenus au terme ultime de leur processus anatomique.

L'étude comparative de coupes de syphilis cérébro-spinale, de sclérose en plaques, d'encéphalite épidémique, de myélite nécrotique subaiguë ne nous a pas montré de lésions approchantes par l'intensité de leur tendance nécrotique.

La conclusion qui ressort de l'étude anatomique est la suivante : les observations récentes, appuyées sur les méthodes permettant l'étude de la névroglie, méritent d'être réservées dans un cadre indépendant. Elles sont différentes des affections voisines et, en particulier, de la sclérose en plaques. Mais une objection peut être opposée : ces aspects nécrotiques extrêmes de la neuro myélite optique aiguë ne sont-ils pas l'aboutissant, le terme ultime des processus destructifs de la sclérose en plaques ; ne répondent-ils pas à des formes particulièrement nécrotiques de celle-ci ? La réaction du benjoin

colloïdal rend peu vraisemblable cette hypothèse. Mais on voudrait pouvoir l'écarter formellement par l'affirmation de l'autonomie étiologique de la maladie, par l'argument irréfutable qui résulterait de la détermination du virus causal.

Malheureusement, la *bactériologie* et l'*expérimentation* ne permettent pas maintenant semblable certitude.

Dans l'état actuel des choses, nous sommes, pour la neuro-myélite optique aiguë, dans la même ignorance étiologique que pour la plupart des infections neurotropes. Mais, à défaut de la certitude bactériologique, d'immenses probabilités histologiques et biologiques font apparaître son autonomie parmi les autres encéphalomyélites. Tout au moins doivent-elles faire rentrer dans un cadre provisoire les observations récentes dont la ponction lombaire et les investigations histologiques détaillées établissent l'authenticité.

Vu, le Doyen,
H. ROGER.

Vu, le Président de la thèse
Georges GUILLAIN.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

A

Abelsdorff. — « Akute retrobulbäre Sehnervenentzündung bei myélitis mit Sektionsbefund » (*Zeitschr. f. Klin. Mediz.* 1918, *85*, 435).

Acchiote Pepo. — Sur un cas de neuro-myélite subaiguë ou maladie de Devic (*Gazette Médicale d'Orient*, 1907-1908, p. 88, et *Revue Neurologique*, 1907, p. 775).

Achard et Guinon. — Sur un cas de myélite aiguë diffuse avec double névrite optique (*Archives de médecine expérimentale de* 1889, p. 695).

B

Bériel. — La méningo encéphalite épidémique, six mémoires (*Journal de Médecine de Lyon*, 1920-1925).

Bériel et Devic. — Relations de certaines scléroses en plaques avec l'encéphalite épidémique (*Lyon Médical*, 1924, t. I, p. 425).

Bériel et Devic. — Contribution à l'étude du développement des plaques de sclérose (*Lyon Médical*, 1925, t. I, p. 24, 439).

Bériel et Devic. — Contribution à l'étude de l'encéphalite épidémique, le double processus de la maladie (*Lyon Médical*, 1925).

Bielschowsky. — Myélite und Scherventzündung (*Berlin*, Krager, 8^{b}, 92, 1901).

Bouchut et J. Dechaume. — Un cas de neuropticomyélite aiguë (*Annales d'Anatomie Pathologique*, 1927, 4, 357).

Bouchut, Lebeuf et Dechaume. — Contribution à l'étude bactériologique et expérimentale de la neuropticomyélite aiguë (*Société de Biologie, Lyon*, 21 juin 1926).

R. Brémond. — Contribution à l'étude de certaines myélites et de leurs rapports avec l'encéphalite épidémique (*Thèse de Bordeaux*, 1920).

Brissaud et Brécy. — Myélite avec névrite optique (*Revue Neurologique*, 30 janvier 1904).

Buchholz. — Ein Beitrag zur pathologische anatomie der Myelitis (*Monatschrift fur Psychiatrie und Neurologie*, Bd 5, 1899),

Burrows. — La névrite des nerfs craniens dans l'encéphalite léthargique et le diagnostic anatomo-pathologique entre cette maladie et la poliomyélite aiguë (*Presse Médicale*, 4 décembre 1920).

C

Catola. — Sur le début de la sclérose en plaques (*Revue Neurologique*, 1924, t. I, p. 687).

Chauvel. — Névrite optique double avec myélite aiguë temporaire (*Bulletin de la Société de Chirurgie*, 1880, p. 512).

Chisolm (J.).— An obscure case in nerve pathology accompaging optic neuritis (*Archives of Ophtalmology*, vol. XI, n° 2, June 1882).

Claude et Alajouanine. — Sclérose en plaques. Evolution terminale en syndrome de myélite ascendante (*Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1924, p. 609).

Clifford Albutt.— On the ophtalmoscopic signs of spinal disease (*The Lancet*, janvier 1870, p. 76).

Coppez. — *Journal de Neurologie et de Psychiatrie*, janvier 1927, p. 80.

Cruchet. — Amaurose épidémique et encéphalo-myélite (*Gazette Hebdomadaire des Sciences Médicales de Bordeaux*, 25 mai 1919).

D

Dalen. — Neuritis opt. und Myélitis acuta (*Arch. für Ophtalmol.*, Bd. 48).

Dedome (P.). — Etude sur la névrite optique (*Thèse Paris*, 1875).

Dechaume (J.). — Neuropticomyélite aiguë. Maladie à virus neurotrope. Recherches expérimentales (*Edition du Service photographique de l'Univ. de Lyon*, janvier 1926).

E. Devic. — Myélite aiguë dorso-lombaire avec névrite optique (*Congrès de médecine, Lyon*, 1894, p. 434 et *Thèse Gault.*, Lyon, 1894).

A. Devic et Genet. — Neuro-myélite optique aiguë ; persistance anormale de séquelles neurologiques et oculaires (*Lyon Médical*, 1925, t. I, p. 764).

Dollfus (M.-A.). — Un cas de neuromyélite optique à évolution suraiguë (*Annales d'Oculistique*, t. CLXIII, février 1926, p. 117).

Drake-Brokman. — A case of double optic neuritis dépendet on spinal disease (*The British med. Journal*, juillet 1892, 2, p. 77).

Dreschfeld. — Of two cases of acute myélitis associated with optic neuritis (*The Lancet*, janvier 1882, p. 8 et 52).

Dreschfeld (J.). — Acute disseminated myelitis (*The British médical Journal*, 1894 june, 2, p. 1174).

E

Elschnig. — Klin. u. anat. Beitrag für kentniss der acuten rétro-bulbären neuritis (*Arch. für Augenheilkunde* XXVI).

Erb. — Ueber das Zusammenkommen von Neuritis optica und Myélitis subacuta (*Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh*, 1879, 80-1, 146).

Eskridge. — Acute Myelite preceded by Acute Optic Neuritis (*Journ. Nerv. and Ment. Dis.*, 1890, 9, 69).

Euzière, Pages et Blémond. — A propos d'un cas de neuropticomyélite (*Société oto-neuro-oculistique du Sud-Est.* Séance du 6 novembre 1926. *Revue Neurologique*, mars 1927, p. 394).

F

Faure. — Neuro-myélite optique aiguë (*Thèse de Lyon*, 1903).

Firth. — Double optic neuritis, with paralysis of one arm following an injury of the spine (*Pratictioner*, 1886, juin, p. 426).

O. Foerster. — Die Pathogenese des epileptischen krampanfalles. XVI Jahresversammlung des Gesellschaft Deutschen Nervenärzte in Düsseldorf, septembre 1926 (*Zentralblatt für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1926, B. 44, p. 748).

Foix et Alajanouine. — Myélite nécrotique subaiguë (*Revue Neurologique*, 1926, t. II, p. 1).

Foix et Julien Marie. — La sclérose cérébrale controlobaire à tendance symétrique (*Encéphale*, 1927, n° 2, p. 116).

Forster. — Auge und Rückemark (*Archives de Graefe*, 1881, Bd. XXVII, p. 109).

Furster Kennedy. — Acute benign Méningo-encéphalitis with papilledeme (*Archives of Neurology and Psychiatry*. janvier 22, p. 53).

Fuchs. — Klinische und anatomische untersuchungen über einen Fall von multipler Neuritis mit Erkrangung der Nervus Opticus (*Deutsch. Zeitschr. f. Nervenk.*, 1893, 4, 155).

Fürstner. — Zur kenntniss der disseminierten myélitis (*Neurol. Centralblatt*, 1899, n° 4).

G

Gault. — De la neuro-myélite optique aiguë (*Thèse de Lyon*, 1895).

Ghormley. — Optic Neuritis in Infantile Paralysie (*Journ. Amer. Med. Assoc.*, 1925, 84, 570).

Gilbert M. Beck. — A case of diffuse myélitis associated with optic neuritis (*Brain*, 1927, vol. L, parts 3 an 4, p 687).

Goulden. — Optic. Neuritis and Myelitis (*Trans. Ophtal. Soc. of the*, I. K. 1917, *34*, 229).

Guillain (G.). — Rapport sur la sclérose en plaques (*Revue Neurologique*, 1924, t. I, p. 675).

G. Guillain et Marquézy. — Syndrome myélitique, mode de terminaison de la sclérose en plaques (*Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1924, p. 608).

G. Guillain, Alajouanine, I. Bertrand et Garcin. — Sur une forme anatomo-clinique spéciale de neuro-myélite optique nécrotique aiguë avec crises toniques tétanoïdes. Contribution à l'étude des crises toniques sous-corticales (*Annales de Médecine*, t. XXVI, n° 1, juin 1928, p. 24).

H

Harris. — Chronic méningo-myélite internal. Ophtalmoplégia (*Proceedings Royal Society of Medecin of London*, III, 1909-1910, p. 27).

Henneberg. — Ueber einen Fall von Myélitis cervicalis mit Opticusserkrankung und. Brown Séquardscher Lähmung (*Neurol. Centralbl.*, 1918, 37, 223).

Hertz et Johnson. — Un cas de poliencéphalo-myélite associée à une névrite optique, une néphrite et une myocardite (*Proceedings of the Royal Society of Medecine of London*, vol. VI, n° 4, *Clinical section*, p. 90, 10 janvier 1913 et *Revue Neurologique*, 1913, p. 171).

Hillion. — De la neuro-myélite optique aiguë (*Thèse de Paris*, 1907).

Hofmann. — Ueber das zusammenvorkommen von Sehnerven und Ruckenmarksentzündung (*Neurol. Centralblatt*, 1896, S. 671) (*Congrès des médecins aliénistes et neurologistes du Sud-Ouest Allemand, à Baden-Baden*, les 6 et 7 juin 1896).

Holden A. — 1) Transactions of the american ophtalmological Society, 1911, p. 728.

2) A report of Four Cases of Acute Disseminated Myelitis and Retrobulbar Degeneration of the Optic Nerves (*ibid.*, 1914, *43*, 782).

3) A Fifth Case of acute Disseminated Myélitis with Retrobulbar Inflammation of the Optic Nerves (*ibid*, 1914, *43*, 782).

Holmes G. — A Report of two cases (*Trans. Ophtal. Soc. of the U. K.*, 1917, *34*, 246).

J

Jacqueau et Bujadoux. — Atrophie papillaire rapide (*Lyon Médical*, 1924).

James Collier, F. A. Williamson Noble, Gordon Holmes. — The ocular complications of Encéphalitis léthargica (*Proceedings of the Royal Society of Medicine*, mars 1926, p. 985).

Jendralski. — Die Entzundung des Sehnerven bei Myélitis acuta (*Monatsbl. f. Augenheilk.*, 1923, *71*, 19).

Jumentié et Valière-Vialeix. — Sur un cas d'encéphalite aiguë non suppurée de l'adulte avec névrite optique. Aspect ophtalmologique de stase papillaire. Lésion à localisation prédominant sur le trajet des voies optiques intra et extra-cérébrales (*Annales d'oculistique*, 1923, *162*, 14).

K

Karplus. — Organische nichttraumatische Nervenkrankheiten bei Kriegsteilnehmen (*Wien. med. wochenschr.*, 1919, *56*, 137).

Katz. — Ueber daz Zusammenvorkommen von Neuritis optica und Myélitis acuta (*Von Graef s. Arch. f. Ophtal.*, 1896, 42, 200).

Kerchensteiner. — Ueber. Neuromyélite optica (*Münch. med. Wochenschr.*, 190, *53*, 802).

Knapp. — 1) Ueber ein Fall von acuter. Myelitis mit beiderseitiger Ophtalmoplégie und Staugspapille (*Tagebl. Deutschen Naturforscher. und Aerzte Strassburg*, 1885, 58, 489).

2) Ein Fall von acute Myelitis mit Beiderseitiger, Ophtalmoplégie (*Berl. Klin. Wochenschr.*, 1885, 22, 835).

Knud Winther. — Les affections du nerf optique dans l'encéphalite épidémique (*Acta psychiatrica et neurologica*, vol. III, fasc. 3, 1928).

Koelichen (M.). — Cas de neuro-myélite optique à issue favorable (*Société de Neurologie de Varsovie*, Séance du 17 avril 28. *Revue Neurologique*, août 28, p. 373).

Krausse. — Ueber Neuritis Optica wärrend der Laktation (*Klin. Monatsbl. f. Augenheilk.* 1922, *69*, 840).

H. Krisch. — Die « Epileptischen motorischen Varianten » und ihre Beziehungenen den exogenen Hyperkinesen sowie dem extrapyramidalen Symptomenkomplex (*Monatsch. f. Psychiatrie und Neurologie*, 1924, B. 55, p. 265).

H. Krisch. — Richtlinien für eine « extrapyramidale » lokalisatorische Analyse des epileptischen Anfalles und seiner varianten (*Monatschr. f. Psychiatrie und Neurologie*, 1924, B. 56, p. 193).

H. Krisch. — Weiten Beiträge zur Pathophysiologie der « Epileptischen motorischen Varianten » und der Migränosen Hirnstammsyndrome (kombination mit chorea. Schlafsucht). *Zeitschr. f. d. g Neurol. und Psychiatrie*, 1925, n° 98, p. 80.

Küssner et Brosin. — Myelitis acuta disseminata (*Arch. für Psychiatrie und Nervenkrank*, Bd. XVII, p. 239).

L

Lannois et Lemoine, — Sur un cas de sclérose des cordons latéraux avec sclérose du bulbe et atrophie du nerf optique (*Archives de Médecine expérimentale*, 1894, VI, p. 632).

Lannois et Gauthier. — Neuro-myélite optique aiguë (*Lyon Médical*, 1908, p. 1021).

De Lapersonne. — Le syndrome de la névrite optique associée à la myélite, ophtalmo-neuro-myélite (*Revue Neurologique*, 1910, *21* 316).

E. Leenhardt et J. Chaptal. — Triplégie spastique. crises d'épilepsie sous-corticale et déchéance psychique. Encéphalite périaxiale diffuse (type Schilder) (*Gazette Médicale de France*, 1929, p. 195).

J. Lépine. — Encéphalite et myélites frustes infectieuses (*Lyon Médical*, 1920, t. I, p. 2).

Léri et Gay. — Paraplégie spasmodique, reliquat d'encéphalite léthargique (*Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1920, p 876).

Leyden et Goldschreiber. — Die Erkrankungen der Raekenmarches und der Medulla oblongata (*Encyclopédie de Nothnagel*, p. 418).

M

Mager. — Ueber Myelitis acuta Arbeit aus dem Inst. Obersteiner (1900).

Mahokian. — Neuritis optica bei Myélitis acuta (*Inaug. dissertat.*, Berlin, 1893).

Marinesco G. — Un cas exceptionnel d'ophtalmo-neuro-myélite (*Société d'oto-neuro-oculistique Roumaine*, 1927. *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*, 1927, p. 379).

Marquézy. — Etude clinique, biologique et expérimentale de la sclérose en plaques (*Thèse de Paris*, 1924).

N

Noyes. — Acuta Myélitis mit doppelseitiger neuritis optica (*Arch. für Augenheilkunde*, X s. 331).

O

Oppenheim. — 1) Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Siebente Auflag Berlin, 1923, p. 454.

2) Der Fromenreichtum der multiplen Sklerose (*Deutsch Zeitschr, f. Nervenheilk*, 1914, *52*, 169).

P

Pelissier G. — Syndrome wilsonien consécutif à la névraxite épidémique (*Thèse de Montpellier*, 1924).

H. Pette. — Akute Infektion und Nervensystem (Sonderdruck aus der *Munchener médezinischen Wochenschrift*, 1929, n° 6, 8, 225).

Picqué. — Etude critique sur l'anat. pathol. et la pathogénie des névrites optiques (*Archives d'ophtalmologie*, 1888, p. 420).

Putzel. — Remarks on a case of neuritis with secondary inflammation in the spinal cor. (*The Médical Record.*, June, 1879, p. 390).

R

Redlich E. — Ueber ein gehaüftes Aufreten von Krankheitzfallen mit den Erscheinungen einer Encephalomyélitis disseminata (*Wiener klin. Wochenschr.*, 1927, n° 11. p. 344).

Reichmann. — Ueber akute disseminierte Myelitis (*Deutsch, Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1914, *52*, 169).

Reiger et Forster. — Auge und Rückemark (*Arch. f. ophtal.*, 1881, 27).

Ribbert. — Sur un cas de sclérose multiple du cerveau et de la moelle (*Virchow Arch.*, 1882, Bd., 90, p. 442).

Rimbaud et Sappey. — Encéphalite avec myoclonies et amaurose (*Rev. Neur.*, 1924, p. 369).

Rumpf. — Zur wirkung des faradischen Pinsels bei einen fall von Neuritis optica und Myelitis transversa (*Deutsche Medizinische Wochenschrift*, 1881, p. 442).

S

Schanz. — Ueber das zusammen vorkommen von Neuritis optica und Myélitis acuta (*Deutsch. Medizinische Wochenschrift*, 29 juin 1893, p. 615).

Schlüter. — Ueber Neuritis optica (*Inaug. Dissert.*, Berlin, 1882).

Schuster and Meindel. — Neuritis optica als Complication bei Erkraikungen des Nervensystems (*Neurol. Centralb*, 1889, *18*, 1018).

Schuster et Bielschowsky. — Zur Histologie der multiplen sklerose (*Zeitschrift für klin-Mediz.*, Bd 34).

Seguin. — On the Coincidence of Optic Neuritis and Subacute Transverse Myelitis (*Jour. of. Now. and. Mental Diseases*, 1880, 7, 177).

Sharkey and Lawford. — Acuta Opic neuritis associated with acuta myelitis (*Brit. med. Jour.*, 1894, 2, 1151).

Souques. — Discussion (*Rev. Neur.*, 1925, t. II, p. 585).

Spiller. — High grade Choked Discs in Epidemic. Encéphalitis (*Amer. Jour. med. Assoc.*, 1923, *80*, 1843).

W. G. Spiller. — Subcortical Epilepsy (*Brain*, vol. L, p. 171).

Steffan. — Beitrag zur Lehre des Zusammenhanger der Erkrankungen der Sehnerven mit denen des Rückenmarkes (*Ophtalmol. Gesellschaft.*, Heidelberg, 1879, *12*, 90).

Sterling. — Amaurose au cours de la sclérose en plaques (*Rev. Neur.*, 1911, t. II, p. 212. *Soc. de Neur. et de Psychiatrie de Varsovie*, 19 novembre 1910).

W. Sterling. — Le type spasmodique tétanoïde et tétaniforme de l'encéphalite épidémique. Remarques sur l'épilepsie « extra-pyramidale » *Revue Neurologique*, 1914, II, p. 484).

Stewart, Greenfield and Blandy. — Encephalitis périaxilis diffusa report of three cases with pathological examinations (*Brain*, 1924, *50*, 1).

Symonds (C. P.). — Brain, 1927, vol. L. Parts 3 an 4, p. 687.

T

Taylor Frederick. — Myelite and Optic Neuritis (*Guy's Hospital Reports*, 1896, *53*, 45).

Taylor James et Collier. — The occurence of optic Neuritis in lésions of tbe spinal cor : Injoury, Tumour, Myélitis (*Brain*, 1901, 353).

Taylor James. — Case of acute myelitis at about-seventh dorsal segment, with optic neuritis (*Proc. Roy. Soc. Med*, 1920, *14*, 23).

Tietzen. — Die acute Erweiterung des Rückenmarkes (*Inaug. Diss. Marburg*. 1886).

Tommasi. — Sclérose en plaques résiduelle après une encéphalite grippale (*R. Neur.*, 1922, p. 1, 309).

Trabaud. — Encéphal. leth. à f. de sol. en plaques (*R. Neur.*, 1922, p. 368).

Uhtoff. — Ueber Neuritis optica bei multiplen Sklerose (*Berl. klin., Wochenschr.*, 1885, 16, 244).

V

Valière-Vialeix. — Etude des troubles sensoriels et des lésions des voies optiques dans les encéphalites aiguës non

suppurées et en particulier dans l'encéphalite épidémique (*Thèse Paris*, 1925).

L. Van Bogaert. — Neuro-myélite optique aiguë avec dissociation alb. cytol. du L. C. R. (*Journ. de Neur. et de Ps.*- année 1927, n° 2, p. 106).

Van Gehuchten. — 2 cas de neuro-myélite optique (*Journal de Neur. et de Psych.*, janvier 1927, p. 65 et 80).

Van Gehuchten (P.) et Gaudissart (P.). — Un cas de neuro-myélite optique. La stase papillaire dans les myélites. L'étiologie de la neuro-myélite (*Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*, juillet 1927, p. 341).

Vedel et Puech. — Neuro-myélite optique aiguë (*Soc. oto-neuro-oculistique du Sud-Est*, séance du 6 novembre 1926 (*Revue Neur.*, mars 1927, p. 394).

Velter. — Lésions des voies optiques et de l'appareil oculo-moteur dans la sclérose en plaques (*Thèse de Paris*, 1911).

Verger et Moulinier. — Amaurose transitoire épidémique (*Journ. Sc. Médic. de Bordeaux*, 1919, p. 407).

Vincent — L'amaurose dans l'encéphalite léthargique (*S. M. Hôp. de Paris*, 1920, p. 326).

Walthard. — Tableau clinique de la sclérose en plaques (*Schweizerische medizinische Wochenschrift*, t. LV, n° 7, 12 février 1925).

Weill et Gallavardin. — 1) Sur un cas de neuro-myélite optique aiguë (*Lyon médical*, 1903, *101*, 207).

2) Note sur l'an. pathol. de la myélite aiguë diffuse (*Revue Neur.*, 1903, *11*, 999).

Westphal. — Beobachtungen und Untersuchungen über die Kranckeiten des centralen Nervensystems (*Arch. Psych. u. nervenk*, 1884, *1*, 335).

Wilbrand and Saenger. — 1) Die Erkrankungen des Chiasmas (Wiesbaden, 1915).

2) Die Erkrankungen des Optikusstames, Wiesbaden, 1913.

Wilson (S. A. K.). — On decerebrate rigidity in man and the occurence of tonic fits (*Brain*, 1920, vol, XLIII, p. 220).

Wimmer (A.). — Etude sur les syndromes extra-pyramidaux. Spasmes de torsion infantile débutant par crises d'hémispasmes toniques (Epilepsie striée) (*Revue Neurologique*, 1925, II, p. 281).

Worms et Pesme. — Atrophie optique avec encéphal. léthargique (*Bull. Soc. d'ophtalm.*, 1924, 17, 45).

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION 15

HISTORIQUE 19

PREMIÈRE PARTIE. — Observations cliniques 23

DEUXIÈME PARTIE. — Synthèse clinique 107

Chapitre I. — Etude séméiologique 107

Chapitre II. — Etude du liquide céphalo rachidien .. 130

Chapitre III. — Formes cliniques 136

Chapitre IV. — Diagnostic clinique 158

TROISIÈME PARTIE. — Etude anatomique 179

Chapitre I. — Examen anatomique d'un cas de neuro-myélite optique aiguë 179

Chapitre II. — Observations anatomiques 193

Chapitre III. — Synthèse anatomique 230

Chapitre IV. — Diagnostic anatomique 236

QUATRIÈME PARTIE. — Etude bactériologique et expérimentale 247

CINQUIÈME PARTIE. — Place nosographique 259

TRAITEMENT 268

CONCLUSIONS 271

BIBLIOGRAPHIE 277

1930. Saint-Amand (Cher). — Imprimerie A. CLERC.